

ANNEE 1970

THESE

N^o

253

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

André MILLINER

Né le 7 novembre 1940 à Pont l'Abbé (Finistère)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA PERSISTANCE
ISOLEE DU CANAL ARTERIEL AVEC HYPERTENSION
ARTERIELLE PULMONAIRE
(A propos de 34 observations)**

Président : M. P. SOULIE, Professeur

ANNEE 1970

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

André MILLINER

Né le 7 novembre 1940 à Pont l'Abbé (Finistère)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA PERSISTANCE
ISOLEE DU CANAL ARTERIEL AVEC HYPERTENSION
ARTERIELLE PULMONAIRE
(A propos de 34 observations)**

Président : M. P. SOULIE, Professeur



A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A TOUS MES PARENTS ET AMIS.

A Monsieur le Professeur Pierre SOULIE,

Professeur de Clinique Cardiologique,

Membre de l'Académie de Médecine,

Médecin de l'Hôpital Broussais,

Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de notre reconnaissance pour
l'enseignement qu'il nous a prodigué, et de
notre grande admiration.

A Monsieur le Professeur Jean LENEGRE,

Professeur de Clinique Cardiologique,
Membre de l'Académie de Médecine,
Médecin de l'Hôpital Boucicaut
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui a guidé nos premiers pas en Cardiologie.

En témoignage de respectueuse admiration et
de profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur Charles DUBOST,

Professeur de Clinique Chirurgicale Cardio-vasculaire,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Chirurgien de l'Hôpital Broussais,
Officier de la Légion d'Honneur.

En témoignage de respectueuse
admiration et de fidèle attachement.

A Monsieur le Professeur Yves BOUVRAIN,
Professeur de Séméiologie Médicale,
Médecin de l'Hôpital Lariboisière.

En témoignage de profonde reconnaissance
pour son enseignement et les conseils qu'il
nous a donnés.

A Monsieur le Professeur Jacques DELARUE,

Professeur d'Anatomie et Cytologie Pathologiques,
Membre de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur ;

A Monsieur le Docteur Jean WEILL,

Médecin de l'Hôpital Bretonneau,
Officier de la Légion d'Honneur ;

A Monsieur le Docteur Daniel PROT,

Electro-Radiologiste de l'Hôpital Bretonneau,
Chevalier de la Légion d'Honneur ;

Qui n'ont jamais manqué de nous aider
et de nous témoigner leur amitié.

En témoignage de gratitude.

A nos Maîtres pendant l'Externat :

Monsieur le Professeur F. de GAUDART d'ALLAINES,
Monsieur le Professeur Ch. DUBOST,
Monsieur le Professeur J. DELARUE,
Monsieur le Professeur R. MADURO,
Monsieur le Docteur J. WEILL,
Monsieur le Docteur D. PROT,
Monsieur le Professeur J. LENEGRE,
Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN,
Monsieur le Professeur P. SOULIE.

En témoignage de reconnaissance pour
leur enseignement.

A Monsieur le Docteur Charles PAULY-LAUBRY,
Chef de Clinique-Assistant des Hôpitaux,

Qui a inspiré le sujet de cette thèse
et en a guidé la réalisation.

En témoignage de gratitude.

A tous les Médecins qui nous ont aidé dans la réalisation
de ce travail :

- Docteur F. BOUCHARD, Assistant-Biologiste des Hôpitaux,
dont les conseils nous ont été précieux pour l'étude
hémodynamique.
- Professeur Agrégé J. CARLOTTI,
- Docteur M. CARAMANIAN,
- Docteur A. HEULIN,
- Docteur J. FORMAN,
- Docteur E. ALBOU,
- Docteur F. JOLY,
- Docteur GILLOT.

En témoignage de reconnaissance.

I. - INTRODUCTION

Ce travail a été réalisé dans le Service du Professeur P. SOULIE, Clinique Cardiologique de l'Hôpital BROUSSAIS, à Paris.

Il concerne 34 malades que nous avons sélectionnés en prenant pour critère, outre la persistance d'un canal artériel (P C A) isolé, l'existence d'une pression artérielle pulmonaire systolique égale ou supérieure à 60 % de la pression aortique systolique.

Ce choix est bien entendu arbitraire ; il a cependant pour avantages :

- d'abord, de ne retenir que des formes accompagnées d'une hypertension artérielle pulmonaire (H T A P) déjà importante ;

- ensuite, d'inclure un certain nombre de cas qui sont à la frontière (ou un peu en deçà, dans une marge de 15 %) du taux de pression artérielle pulmonaire de 75 % de la pression aortique, chiffre souvent considéré comme limite des formes sévères ;

- enfin, de comprendre beaucoup de cas chirurgicaux.

Nous avons éliminé les nombreuses P C A associées à d'autres malformations cardio-vasculaires, ainsi que les canaux dits "systémiques", avec pression artérielle pulmonaire supérieure à la pression aortique et shunt droite-gauche prédominant ou exclusif ; ces derniers réalisent en effet un tableau tout à fait particulier.

L'étude de la P C A avec H T A P est importante : elle aboutit à préciser les caractères qui peuvent aider à reconnaître les cas chirurgicaux ; elle permet en outre de comparer le risque opératoire au risque spontané.

II. - MATERIEL D'ETUDE

Ces 34 cas de P C A avec pression artérielle pulmonaire systolique égale ou supérieure à 60 % de la pression aortique systolique ont été recueillis parmi 726 P C A , dans un ensemble de 5 918 dossiers de cardiopathies congénitales observées entre 1950 et 1969 inclus.

a - SEXE. - La prédominance féminine est nette, puisque l'on compte 25 filles pour 9 garçons.

b - AGE. - La découverte d'une anomalie cardiaque est généralement précoce ; elle a lieu avant 1 an dans 28 cas/34, après 1 an dans 5 cas/34 (cet âge de découverte n'est pas précisé dans 1 observation). L'âge moyen statistique est 1 an 4 mois (sur 33 cas).

- L'âge de certitude diagnostique par le cathétérisme correspond, sauf dans 1 cas, à l'âge d'intervention pour les sujets opérés. Il est :

- . inférieur ou égal à 4 ans dans 12 cas/34, dont 11 opérés/29 ;
- . compris entre 5 et 9 ans dans 10 cas/34, dont 9 opérés/29 ;
- . compris entre 10 et 14 ans dans 6 cas/34, dont 5 opérés/29 ;
- . égal ou supérieur à 15 ans dans 6 cas/34, dont 4 opérés/29.

L'âge moyen statistique est voisin de 10 ans (sur 34 cas).

c - Deux FORMES FAMILIALES de P C A sont constatées : P C A présumée simple (pas de cathétérisme pré-opératoire) et P C A avec H T A P (rapport de pressions : 40 % environ), respectivement chez la soeur et la mère de 2 malades de cette série.

d - La PRESSION ARTERIELLE PULMONAIRE SYSTOLIQUE, comparée à la pression aortique systolique, est :

- . supérieure dans 1 cas/34 ;
- . égale ou très voisine dans 8 cas/34 ;
- . inférieure dans 25 cas/34, parmi lesquels 11/25 ont un rapport de pressions supérieur ou égal à 75 %, et 14/25 un rapport de pressions inférieur à 75 %.

Le rapport moyen statistique est 82 %

Dans notre exposé, l'expression "rapport de pressions" désigne le rapport de la pression artérielle pulmonaire systolique à la pression aortique systolique. Les termes "égalité de pressions" désignent les rapports de pressions égaux à 100 ± 4 %.

e - HEMODYNAMIQUE. - Toutes les observations comportent 1 cathétérisme ; 12 en comportent 2 ; 2 en comportent 3.

f - INTERVENTION. - 29 malades/34 (85 %) sont opérés. On compte 3 à 5 décès opératoires et 1 décès à 2 ans de l'intervention, ce qui représente au total 14 à 21 % des opérés.

Les résultats d'une épreuve de clampage avec prise de pressions per-opératoire sont connus dans 20 cas/29. Ceux d'un contrôle hémodynamique post-opératoire, dans 12 cas/29.

L'évolution post-opératoire est suivie dans 15 cas/29, avec un recul de 11 mois à 13 ans.

g - EVOLUTION SPONTANEE. - Elle est suivie dans 4 cas/34, avec un recul de 10 mois à 5 ans.

h - NOMBRE DE CAS ANATOMIQUES : 2.

i - Un cas est perdu de vue après décision opératoire ; 2 autres, après l'intervention.

III. - ETIOLOGIE

Il n'est pas trouvé de facteur étiologique significatif.

a - L'âge moyen statistique de la mère est 26 ans, et la parité moyenne statistique est 2,6 (sur 26 observations donnant ces renseignements).

b - A côté de 22 grossesses normales, sont signalés (sur 28 observations) :

- dans 2 cas, une chute de la mère (2e et 6e mois) ;
- dans 1 cas, une "éruption" (au 3e mois) ; en raison de l'association, chez l'enfant, d'une P C A et d'une surdité, la rubéole est évoquée (mais la surdité n'est que partielle) ;
- dans 1 cas, une hémorragie (au 2e mois) ;
- dans 1 cas, un amaigrissement important de la mère ;
- dans 1 cas, une grossesse gémellaire avec décès in utero de l'enfant adelphe.

c - Pour 19 accouchements normaux, il y a 5 accouchements prématurés (7 mois à 8 mois $\frac{1}{2}$), 2 césariennes, 1 forceps avec anesthésie (sur 27 observations).

d - Le poids moyen statistique, à la naissance, est voisin de 3 kg (sur 24 observations).

e - Le premier cri est immédiat dans 21 cas, retardé dans 2 cas (sur 23 observations).

IV. - ANATOMIE

A - RAPPEL

=====

I - MACROSCOPIE.

a - Le CANAL ARTERIEL, dont l'origine embryologique est la partie distale du 6^e arc aortique gauche, relie habituellement le début de la branche gauche de l'artère pulmonaire à l'aorte en aval de la sous-clavière gauche. Mais un siège ou un trajet atypique sont possibles (par exemple à droite, ce qui est rare).

-- Ses dimensions sont variables. Le calibre va de quelques millimètres à un ou deux centimètres ; la longueur est souvent comprise entre 5 et 10 millimètres. Les canaux accompagnés d'H T A P sont en général décrits comme volumineux, gros et courts (Ravin et Darley ; Johnson ; Adams ; Myers ; Whitaker ; Gonzalez-Cerna et Lillehei). Certains opposent les larges canaux à inversion tardive du shunt, aux canaux à shunt inversé dès la naissance, qui peuvent être de petit diamètre (Chapman et Robbins ; Dammann et Berthrong ; Vernant).

-- La forme du canal peut être cylindrique, ou tronconique à grande base aortique, ou encore renflée à la partie moyenne. Des canaux très courts peuvent réaliser une véritable "fenêtre aorto-pulmonaire" (Michaud et Termet).

-- Les parois du canal sont volontiers athéromateuses chez l'adulte, voire calcifiées, ou même dilatées en anévrysme. Les formes avec H T A P sont souvent d'une fragilité qui constitue un redoutable danger opératoire. La particulière friabilité de l'insertion pulmonaire, où tendent à se localiser les lésions endartéritiques lorsqu'elles existent, a été signalée.

-- Il faut enfin rappeler le rapport de la face inférieure du canal avec le nerf récurrent gauche, ainsi que la possible dissimulation du canal par un cul-de-sac péricardique ou des ganglions lymphatiques.

b - L'AORTE et l'ARTERE PULMONAIRE sont souvent normales dans les petits canaux non compliqués. En cas de gros canal, l'aorte ascendante est souvent trouvée de fort calibre par les chirurgiens (Gonzalez-Cerna et Lillehei). L'aorte peut être déformée, comme attirée par le canal ; au maximum se réalise une espèce d' "anévrisme de traction".

En cas d'HTAP associée, la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire est tout à fait commune (Dammann et Sell ; Hultgren ; Yu ; Whitaker). La présence ou l'absence d'athérome pulmonaire semble, comme le caractère diffus ou localisé de celui-ci, varier beaucoup selon les malades (Johnson ; Dammann et Sell ; Whitaker) ; il peut y avoir une lésion de jet en regard de l'orifice pulmonaire du canal ; la présence de thrombi artériels pulmonaires d'ancienneté plus ou moins grande, parfois organisés et reperméabilisés, est mentionnée par de nombreux auteurs (Hultgren ; Smith ; Whitaker), généralement en l'absence de toute endocardite, endartérite, ou phlébite des membres inférieurs, et avec ou sans polyglobulie. Dans certains cas rapportés, l'injection de l'arbre artériel pulmonaire ne montre pas l'architecture normale, qui disparaît en périphérie (Dammann et Sell ; Hultgren).

c - Le COEUR, dans les P C A simples, est volontiers un peu fort, avec une oreillette gauche dilatée.

En cas d'H T A P associée, il y a habituellement une hypertrophie bi-ventriculaire à prédominance droite.

L'endocarde peut être épaissi.

Dans ces P C A isolées, les cloisons inter-auriculaire et inter-ventriculaire sont normales, ainsi que tous les appareils valvulaires.

2 - MICROSCOPIE.

Les études histologiques intéressent le plus souvent des formes à shunt inversé. Elles montrent, d'une part, des thromboses vasculaires pulmonaires multiples, d'autre part, des altérations plus ou moins accentuées

de la paroi artériolaire pulmonaire. Ces altérations consistent en un épaississement de la média et une prolifération de l'intima ; il en résulte une réduction du rapport lumière du vaisseau/épaisseur de sa paroi.

B - OBSERVATIONS PERSONNELLES.

=====

Elles résultent de l'étude de 28 comptes rendus opératoires, ainsi que de 2 dossiers anatomiques.

1 - DONNEES CHIRURGICALES.

a - Le CALIBRE du canal varie de 4 à 22 millimètres :

- . entre 4 et 7 mm dans 5 cas/28 (de 7 mois à 6 ans) ;
- . entre 7,5 et 9,5 mm dans 6 cas/28 (de 3 à 49 ans) ;
- . entre 10 et 14,5 mm dans 5 cas/28 (de 2 ans $\frac{1}{2}$ à 11 ans) ;
- . entre 15 et 19,5 mm dans 2 cas/28 (à 3 et 13 ans) ;
- . supérieur à 20 mm dans 2 cas/28 (à 27 et 29 ans).

Le diamètre n'est pas chiffré dans 8 cas/28, mais le canal est comparé à "un gros crayon" (1 fois), "un petit doigt" (1 fois), "un pouce" (1 fois), "une branche de l'artère pulmonaire" (1 fois), et qualifié de "gros" (1 fois), "très gros" (1 fois).

Il n'apparaît pas de relation simple et constante entre ce calibre, d'une part, et l'âge, le shunt calculé ou le rapport de pressions, d'autre part. On peut cependant remarquer :

-- que le canal le plus étroit (4 mm) appartient au patient le plus jeune (7 mois), alors que les deux plus gros canaux (22 et "plus de 20 mm") appartiennent à deux des patients les plus âgés (27 et 29 ans) ; mais le malade le plus âgé de notre série (49 ans) n'a qu'un canal de "8 à 10 mm" de diamètre ;

-- que le canal le plus étroit (4 mm) appartient au patient ayant le plus faible rapport de pressions (61 %) ; mais un autre canal, donnant le même rapport de pressions, mesure 10 mm de diamètre ; quant aux rapports de pressions les plus élevés (100 et 107 %), ils correspondent à des canaux de 8 à 10 mm de diamètre ; enfin, les plus gros canaux (22 et "plus de 20 mm") ne donnent que des rapports de pressions de 84 et 93 %.

b - La LONGUEUR du canal est :

- très courte, ne permettant que la ligature, dans 2 cas/28 (à 6 et 13 ans) ;
- comprise entre 5 et 7 mm dans 4 cas/28 (de 2 à 6 ans) ;
- comprise entre 7,5 et 9,5 mm dans 3 cas/28 (de 3 à 29 ans) ;
- égale ou supérieure à 10 mm dans 3 cas/28 (de 3 à 14 ans).

La longueur n'est pas chiffrée dans 16 cas/28, mais le canal est qualifié de "très bref" (1 fois), "assez court" (1 fois), "long" (1 fois).

Il n'apparaît pas de relation simple et constante entre la longueur du canal, d'une part, et l'âge, le shunt calculé ou le rapport de pressions, d'autre part. On ne trouve pas plus de relation en considérant le rapport diamètre/longueur du canal.

c - Un ABOUCHEMENT AORTIQUE ANORMAL (en amont de la sous-clavière gauche) est signalé dans un compte rendu.

d - Une FORME tronconique à grande base aortique est trouvée dans 2 cas/28 ; dans 2 autres cas, le canal est cylindrique ; la morphologie n'est pas précisée dans 24 comptes rendus/28.

e - Une FRAGILITE PARTICULIERE du canal est notée dans 4 cas/28. C'est l'extrémité aortique qui est spécialement difficile, voire impossible, à suturer, dans 2 de ces cas. Il convient d'insister sur le fait que, pour 2 malades (9 et 49 ans), la rupture du canal ou sa désinsertion de l'aorte, lors de sa dissection par le chirurgien, se sont soldées par la mort sur la table d'opération.

f - Une SOUFFLURE de l'isthme aortique à l'abouchement du canal est mentionnée 3 fois/28.

g - Une dilatation, d'importance variable, du tronc de l'ARTERE PULMONAIRE, avec ou sans dilatation d'une ou des deux branches, est signalée dans 10 compte-rendus/28. Le calibre de l'artère pulmonaire apparaît supérieur à celui de l'aorte dans 5 de ces cas. Une AORTE relativement petite n'est pas rare.

h - De gros GANGLIONS hilaires gauches sont rapportés dans 2 cas/28.

2 - DONNEES ANATOMIQUES.

a - F... Rog., 49 ans - Décédé au cours de l'intervention, par désinsertion partielle de l'extrémité aortique du canal.

A l'autopsie : coeur de 650 g, avec grosse oreillette et gros ventricule gauches. La cavité ventriculaire droite est petite.

-- On remarque un athérome, d'une part artériel pulmonaire (modéré sur le tronc, près du canal ; important sur les branches de division), d'autre part aortique (taches banales à l'origine des troncs de la base et sur l'aorte descendante ; grandes plaques au voisinage du canal).

-- La circonférence du tronc artériel pulmonaire est de 8,5 cm ; celle de l'aorte ascendante, de 8 cm.

-- Les poumons sont congestifs.

-- Il n'y a aucune thrombose, aucun défaut septal, aucune anomalie valvulaire.

b - V... Mar., 2 ans $\frac{1}{2}$. - Décédée dans les heures suivant l'intervention, dans un tableau de grande insuffisance cardiaque.

A l'autopsie : coeur de 95 g, avec un épaississement de la paroi du ventricule gauche et de l'infundibulum pulmonaire.

-- Il n'y a aucun athérome.

-- La circonférence du tronc artériel pulmonaire et celle de l'aorte sus-sigmoïdienne sont de 3,5 cm.

- Alors que le poumon gauche n'est le siège que d'une congestion hémorragique, le poumon droit présente un infarctus massif des $\frac{3}{4}$ supérieurs de son lobe supérieur.

- Il n'y a aucun défaut septal, aucune anomalie valvulaire.

V. - PHYSIOPATHOLOGIE

A - RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.

=====

1 - CHEZ LE FOETUS, où la circulation à travers les poumons est très réduite, le sang cave supérieur gagne successivement l'oreillette et le ventricule droits, l'artère pulmonaire, puis, par le canal artériel, l'aorte descendante et en particulier (par l'artère ombilicale) le placenta ; de là, le sang oxygéné gagne, par les veines ombilicale et cave inférieure, l'oreillette droite, puis, par la communication inter-auriculaire, les cavités gauches, l'aorte ascendante et la partie supérieure du corps (Vernant).

Le canal permet donc la vascularisation basse, ainsi que la fonction oxygénatrice placentaire normale.

Puisque le sang passé de l'artère pulmonaire à l'aorte, la résistance vasculaire pulmonaire est supérieure à la résistance vasculaire systémique. Les artérioles foetales ont, à l'examen histologique, une paroi épaisse et une lumière étroite ; les deux ventricules ont une épaisseur comparable.

2 - LA NAISSANCE est marquée par l'ouverture de la circulation pulmonaire tandis que disparaît la circulation placentaire. Le sang artériel pulmonaire gagne les poumons ; le retour veineux pulmonaire fait monter la pression auriculaire gauche, ce qui, physiologiquement, ferme le foramen ovale. La chute de pression artérielle pulmonaire entraîne une inversion du shunt dans le canal artériel ; au contact du sang oxygéné, se produit une contraction de la tunique moyenne du canal (musculaire) ; cette contraction raccourcit et rétrécit le canal, et y chasse un matériel mucoïde interstitiel. L'oblitération se parfait par coagulation sanguine et chez le sujet normal, seul persiste un reliquat fibreux, le ligament artériel. A côté de cette théorie biochimique, divers mécanismes ont été proposés, inflammatoire ou mécanique par exemple ; certains ont attribué un rôle majeur à l'expansion de l'isthme aortique (Stiénon).

Les circuits pulmonaire et systémique sont séparés. La pression et la résistance pulmonaires chutent, alors que la pression systémique s'élève et que s'installe la prépondérance physiologique du ventricule gauche. On constate des modifications histologiques des artérioles pulmonaires, qui acquièrent une paroi mince et une lumière large. Bien entendu, cette mutation n'est pas instantanée : on admet que le rétrécissement du canal débute à la naissance, mais qu'un certain délai est nécessaire à sa fermeture et, par voie de conséquence, aux transformations artériolaires pulmonaires.

Habituellement, l'occlusion du canal se produit dans les premières semaines suivant la naissance. A 4 semaines, 44 % des enfants ont encore un canal perméable ; à 8 semaines, 12 % ; à 1 an, 1 % seulement (Christie).

En moyenne, on peut considérer que la vascularisation pulmonaire est de type adulte vers le 6e mois (Edwards).

B - P C A

=====

1 - Pour expliquer l'ABSENCE DE RETRACTION du canal artériel qui réalise la P C A , on peut évoquer, en se référant au rôle attribué au contact avec un sang normalement oxygéné :

- soit une anoxie néo-natale,
- soit un vice de la structure pariétale du canal,
- soit un défaut d'excitabilité par l'oxygène (Vernant).

2 - Dans de rares cas, on peut admettre que c'est l'H T A P , considérée comme "primitive", qui entretient un flux droite-gauche persistant à travers un canal-soupape dont la perméabilité n'est plus alors qu'une conséquence de l'HTAP, et non sa cause (Selzer).

3 - La P C A à shunt gauche-droite a plusieurs CONSEQUENCES :

a - Un débit accru franchit les artères pulmonaires, les poumons, les cavités gauches et l'aorte uniquement jusqu'au canal. D'où la banale "surcharge volumétrique" du coeur gauche, et la possible étroitesse relative d'orifices aortique ou surtout mitral, parfaitement normaux, devant un flux sanguin qui peut être fortement augmenté.

b - Le shunt de l'aorte à l'artère pulmonaire constitue une véritable "fuite" aortique qui rend compte d'une partie de la symptomatologie (syndrome périphérique d'insuffisance aortique ; peut-être, aussi, hypotrophie).

C - HTAP

====.

1 - QUAND UNE HTAP ACCOMPAGNE LA PCA, le niveau de pression plus ou moins élevé auquel travaille le ventricule droit explique son hypertrophie et sa "surcharge systolique".

Si l'on tient compte des niveaux respectifs des pressions aortiques et pulmonaires, on peut expliquer, au moins pour certains cas, quelques particularités stéthacoustiques (Espino-Vela) :

- quand, à tout moment, la pression aortique est supérieure à la pression artérielle pulmonaire, il y a un shunt gauche-droite permanent, traduit par un souffle continu typique (P.C.A. simple) ;

- quand les pressions diastoliques des deux systèmes sont égales, et qu'un gradient aorto-pulmonaire n'apparaît qu'à la systole, seul est perçu un souffle systolique ;

- quand il y a un gradient aorto-pulmonaire systolique et un gradient aorto-pulmonaire diastolique, mais qu'à certains moments de la systole ou/et de la diastole les pressions s'égalisent de part et d'autre du canal, on peut entendre un souffle discontinu ou un double souffle ;

- que les pressions aortiques et pulmonaires soient à tout instant identiques, et il n'y a plus aucun souffle.

2 - LE MECANISME DE L'HTAP accompagnant la PCA a été discuté par de nombreux auteurs, et l'on peut soupçonner qu'il existe plusieurs modes d'installation de cette HTAP, c'est-à-dire que des causes différentes doivent être en jeu selon les malades.

Taussig souligne que, dans le cadre de la PCA, la survenue d'une HTAP n'est pas une éventualité très fréquente.

Schématiquement, 2 facteurs sont en présence : le débit pulmonaire et la résistance vasculaire que lui oppose le lit artériel et surtout artériolaire pulmonaire.

a - DEBIT. - Un mécanisme "post-capillaire" a été évoqué par Ravin et Darley, puis par Storstein, pour expliquer l'H T A P : l'augmentation du retour veineux pulmonaire, due au shunt, élevant les pressions auriculaires gauches. A l'appui de cette hypothèse, Vernant cite des enregistrements de pressions auriculaires et ventriculaires gauches, effectués avant et après suppression de canaux ; ces enregistrements montrent l'existence, puis la disparition, d'une hypertension capillaire (véritable "sténose mitrale fonctionnelle"). Par ailleurs, l'étude micromanométrique réalisée par P. Soulié et ses Collaborateurs a bien montré, au niveau de l'orifice aortique, qu'un appareil valvulaire tout à fait normal peut constituer un obstacle "fonctionnel" lorsque le flux à travers cet appareil valvulaire est fortement augmenté.

Inversement, Yu souligne l'existence de nombreux cas à pression capillaire normale, ou du moins sans proportion avec l'H T A P.

Du fait de la grande distensibilité du lit vasculaire pulmonaire, on admet que le débit peut tripler avant que les pressions artérielles pulmonaires s'élèvent de façon significative (Hultgren). Cela n'exclut pas le rôle adjuvant possible d'une augmentation plus modérée du débit, en présence de vaisseaux pulmonaires altérés.

Muller, Dammann et Head ont bien montré que, chez le chien, la création d'anastomoses entre les deux circulations pouvait, avec le temps, entraîner des lésions artériolaires pulmonaires (hypertrophie de la média et prolifération de l'intima). Il est vraisemblable que les H T A P "hyperkinétiques" (Wood) ne restent pas véritablement pures de façon durable.

b - RESISTANCE. - Pour Denolin, des modifications du réseau artériolaire pulmonaire, d'abord spasmodiques, puis organiques, jouent le rôle principal.

Selon l'hypothèse suggérée par Edwards, Selzer met en cause la persistance d'une circulation pulmonaire de type foetal, à haute résistance. Certes, quelques malades sont cyanosés très tôt, mais d'autres ne sont gênés que rela-

tivement tard ; d'autre part, on a assisté à d'importantes régressions d'HTAP, alors même que la biopsie pulmonaire, effectuée au moment de la suppression du canal, montrait de graves altérations des structures artérielles (Anderson et Coles) ; quelques cas de baisse des pressions artérielles pulmonaires après opération de PCA à shunt inversé ont même été rapportés (Wood). Au moins peut-on discuter de l'éventuelle réversibilité de ces altérations artériolaires pulmonaires, apparemment "fixées" (ou de la possible maturation vasculaire).

D'autres types de modifications des vaisseaux pulmonaires sont susceptibles d'entrer en jeu : par exemple, des thrombi multiples (Hultgren), réduisant le nombre des artérioles fonctionnelles, doivent pouvoir accroître la résistance pulmonaire.

Enfin, la vasomotricité artériolaire pulmonaire peut modifier la résistance. Burchell, Swan et Wood ont mis en évidence les variations du shunt aorto-pulmonaire, en fonction des variations de la pression partielle de l'oxygène de l'air inhalé, en cas de PCA - C'est à la baisse de cette pression partielle de l'oxygène qu'est attribuée la grande fréquence de l'HTAP associée à la PCA, dans les populations vivant en altitude (Mexique, Pérou). A Mexico par exemple, il a été noté que l'altitude augmente la fréquence tant de la PCA et de l'HTAP isolées, que de l'HTAP compliquant la PCA, indépendamment de la taille du canal (Banchero ; Penaloza ; Quijano-Pitman ; Espino-Vela). Les 2 300 m d'altitude de Mexico semblent une limite jusqu'à laquelle les fonctions cardio-pulmonaires sont normales, mais au-dessus de laquelle la baisse de la pression partielle de l'oxygène de l'air provoque une élévation des pressions artérielles pulmonaires au-dessus des valeurs considérées comme normales (Espino-Vela).

La vasomotricité artérielle pulmonaire pourrait expliquer une augmentation plus ou moins réversible de la résistance vasculaire pulmonaire, en l'absence de lésions artériolaires trop importantes.

c - Il faut reconnaître qu'il est assez arbitraire de dissocier les rôles du débit et de la résistance. Comme le suggère Van Bogaert, on peut admettre que chaque facteur intervient et que l'HTAP résulte de l'inadaptation de la résistance au débit. Le même auteur a montré expérimentalement que l'enrichissement en oxygène du sang artériel pulmonaire, dû au shunt, n'a pas de rôle majeur dans l'apparition de l'HTAP.

d - AU TOTAL, on tend à mettre à part les formes, rares, où l'HTAP est liée à la persistance de structures artériolaires de type foetal : il s'agit alors plutôt d'HTAP "primitive", évoluant pour son propre compte, si bien qu'il n'y a pas grande amélioration à attendre d'une éventuelle suppression du canal (après épreuve de clampage). A côté de celles-ci, on peut parler d'HTAP "secondaires" (Nadas), en attribuant selon les cas, et peut-être selon les stades, un rôle majeur au fort débit, à la vasomotricité pulmonaire, ou enfin à des altérations vasculaires acquises.

VI. - CLINIQUE

La PCA compliquée d'HTAP a été décrite par Holman, puis par Champman et Robbins ; elle a été particulièrement étudiée à Mexico, par Limon, Rubio, Bouchard, Espino-Vela.

En comparant les 34 observations de notre série, nous avons noté certains signes fonctionnels et physiques saillants.

A. - LES SIGNES FONCTIONNELS sont les suivants :

=====

1 - SIGNES FREQUENTS.

a - En premier lieu, INFECTIONS BRONCHO-PULMONAIRES à répétition.. 20 cas/34.
b - HYPOTROPHIE (un retard psychomoteur n'est signalé que 4 fois)..17 cas/34.
c - DYSPNEE d'EFFORT (en ne retenant qu'un essoufflement provoqué, soit par la montée de 2 étages ou moins à une cadence normale, soit par des efforts proportionnellement moins importants lorsqu'il s'agit de jeunes enfants)...16 cas/34.

- Dyspnée d'effort marquée (1 étage)..... 4 cas/1

- Dyspnée d'effort très intense (quelques marches)..... 2 cas/1

Il s'agit dans ces 2 derniers cas de formes avec égalité de pressions.

2 - SIGNES PLUS RARES.

a - PALPITATIONS, ressenties en règles à l'effort 6 cas/34.
b - FATIGABILITE anormale..... 5 cas/34.
c - HEMOPTYSIES..... 3 cas/34
d - MALAISES à type de syncopes d'efforts, apparus au cours
de l'évolution de formes avec HTAP sévère 2 cas/34.

e - CYANOSE : - paroxystique, à un moment ou à un autre de l'évolution : 6 cas/34, comprenant 2 égalités de pressions, 1 cas avec rapport de pressions de 91 %, et 3 cas avec rapport de pressions compris entre 61 et 67 % ;

- permanente et certaine, chez des malades avec égalité de pressions, 2 cas/34.

f - HIPPOCRATISME DIGITAL..... 2 cas/34 (une égalité de pressions et un cas avec rapport de pressions de 71 %).

g - ACCROUISSEMENT net, chez une enfant non cyanosée, avec rapport de pressions de 91 % ; cet accroupissement disparaît après l'opération.... 1 cas/34.

3 - DANS LA LITTERATURE, les bronchites à répétition et l'hypotrophie sont rapportées par de nombreux auteurs (Dammann et Sell ; Adams ; Vernant). La dyspnée d'effort est mentionnée dans pratiquement toutes les publications de séries d'observations.

Pour tous les auteurs, les autres symptômes sont plus inconstants.

La cyanose et l'hippocratisme dépendent de l'importance du shunt droite-gauche associé au shunt gauche-droite.

Certains mentionnent des douleurs thoraciques (Hultgren), des dérobements des jambes, de la toux (Yu).

B - A L'EXAMEN CLINIQUE, ces PCA avec HTAP s'opposent aux PCA non compliquées. Dans ces dernières, la constatation d'un souffle continu "tunnel-laie" (Gibson), sous-claviculaire gauche, est de règle, et assure le diagnostic ; dès que le shunt acquiert un certain volume, une vibration des pouls périphériques est habituelle. La présence d'une HTAP importante rend le tableau clinique beaucoup plus trompeur.

Dans notre série de 34 observations :

1 - L'INSPECTION a révélé 16 fois/34 une déformation thoracique, mais sans spécificité :

- thorax en carène ;
- gouttière médiosternale ;
- saillie verticale para-sternale ;

- quelquefois, déformation du type "bombement-dépression" ;
- ou bien simple asymétrie thoracique ;
- ou enfin scotieuse plus ou moins accentuée.

Il n'apparaît pas de lien constant entre la présence ou le degré de ces diverses déformations, et la sévérité de l'H T A P ou le rapport de pressions.

2 - LA PALPATION est souvent riche. Elle permet de trouver :

a - Une PULSATILITE AORTIQUE au creux sus-sternal..... 10 fois/34.

b - Des BATTEMENTS VENTRICULAIRES DROITS EPIGASTIQUES..... 10 fois/34.

c - Un SOULEVEMENT INFUNDIBULAIRE..... 4 fois/34,

et la perception tactile d'un violent ECLAT DU SECOND BRUIT au 2e espace intercostal gauche..... 5 fois/34.

d - Des FREMISSEMENTS SYSTOLIQUES de siège variable..... 18 fois/34.

- Région claviculaire gauche..... 3 fois/18 ;

- creux sus-sternal..... 7 fois/18 ;

- bord gauche du sternum, à des niveaux variables mais généralement bas situés, en sachant que le frémissement est assez souvent perçu sur la hauteur de deux espaces intercostaux..... 15 fois/18 ;

- frémissement diffus à tout le précordium (avec, dans 1 cas, un maximum apexien net) 2 fois/18.

3 - L'AUSCULTATION est loin d'être aussi constamment typique que dans les P.C.A. simples.

a - Un SOUFFLE CONTINU n'est en effet entendu que dans 6 cas/34.

Encore faut-il remarquer que, pour l'un de ceux-ci, il est précisé que le souffle n'a pas de caractère "tunnellaire", et que dans 3 autres cas/6 le siège du souffle est bas (3e espace ou au-dessous).

b - Un SOUFFLE SYSTOLIQUE est par contre fréquent..... 25 cas/34.

D'intensité et de timbre variables, il siège le plus souvent au 3e espace intercostal gauche, au bord du sternum, parfois un espace plus haut ou plus bas.

Ce bruit surajouté est : - mésodiastolique..... 8 fois/10 ;
- mésosystolique..... 1 fois/10 ;
- claqué protosystolique.... 1 fois/10 -

- On parle de bruit apexo-axillaire véritablement roulant. 4 fois/34.

- Chez une malade, un claquement particulièrement dur du premier bruit à la pointe, suivi d'un souffle systolique apexo-axillaire jugé "autonome", conduit au diagnostic de malformation mitrale, confirmé en apparence par la stase auriculaire gauche montrée par une angiocardigraphie (le cathétérisme n'est pas possible). Quelques années plus tard, une exploration hémodynamique est effectuée dans un autre service et révèle la P C A (rapport de pressions : 96 %), mais l'enfant décède sur la table d'opération, par rupture de son canal. La vérification anatomique ne montre qu'un volumineux canal, à l'exclusion de toute anomalie mitrale.

g - Il faut également mentionner un autre cas, où la présence d'un souffle systolique rude, avec abolition du second bruit, au foyer aortique, fait suspecter une sténose aortique valvulaire, associée à une P C A ; ce qui semble confirmer l'étude du son intra-cardiaque. En réalité, il s'agit d'une sténose purement "fonctionnelle", ainsi que le prouve la prise de pressions per-opératoire.

4 - EXAMEN VASCULAIRE PERIPHERIQUE.

a - Les POULS sont vibrants et bondissants (surtout aux pédieuses et aux arcades palmaires chez le jeune enfant) dans..... 19 cas/34.

b - La TENSION ARTERIELLE HUMERALE, dans les 32 observations où elle est indiquée, varie entre :

- . 8 et 15 cm Hg pour la maxima ;
- . 2 et 8 cm Hg pour la minima ;
- . 3 et 9 cm Hg pour la différentielle.

La pression différentielle peut être considérée comme :

- . normale, à $\pm 0,5$ cm Hg près, dans 14 cas/32 ;
- . élargie, dans 15 cas/32, de 0,75 à 4 cm Hg, soit 17 à 100 % de sa valeur normale théorique (estimée d'après la maxima) ; l'augmentation est égale ou supérieure au tiers de la valeur théorique dans 8 cas/15 ;

• pincée, dans 3 cas/32, de 0,75 à 1,5 cm Hg, soit 18 à 33 % de sa valeur normale théorique.

c - Les POUMONS sont le plus souvent normaux à l'auscultation. Chez 6 malades sont notés des râles bronchiques.

d - Le FOIE est en règle générale normal.

e - Il n'est trouvé des signes périphériques d'INSUFFISANCE CARDIAQUE que dans 1 cas : il s'agit d'un homme de 49 ans, ayant une hépatomégalie (sans reflux hépato-jugulaire) et un oedème bilatéral des membres inférieurs ; il a une forte H.T A P avec un rapport de pressions de 71 %, et décède au cours de l'intervention (désinsertion partielle de l'extrémité aortique du canal).

5 - EXAMEN COMPLET.

a - Il permet de constater chez 8 patients/34 des MALFORMATIONS très variées : des dents, du palais, des doigts, des orteils, ... Mais il n'y a pas de syndrome dysmorphique particulier.

b - Dans 2 cas/34, une ETUDE CHROMOSOMIQUE s'est révélée normale.

c - La NUMERATION-FORMULE SANGUINE est pratiquement toujours normale, sauf dans 2 cas de shunts croisés, accompagnés d'une polyglobulie modeste (inférieure à 5,3 millions).

6 - DANS LA LITTERATURE, 4 faits sont en relief :

a - La P C A avec H T A P réalise le plus souvent un tableau clinique ATYPIQUE, différent du schéma habituel de la P C A non compliquée. Ainsi, le souffle continu est beaucoup plus rare, dans les diverses séries, que le souffle systolique latéro-sternal gauche (Dammann et Sell ; Hultgren ; Gonzalez-Cerna et Lillehei ; Reid). On insiste sur la valeur diagnostique d'un prolongement diastolique (Hultgren ; Yu ; Berlind) ; encore doit-on distinguer un éventuel souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire (Gonzalez-Cerna et Lillehei), souvent difficile à identifier cliniquement.

Pour Vernant, un souffle systolique minime, non frémissant, doit faire suspecter une H T A P très élevée, et un shunt de faible volume ou en voie d'inversion.

b - Le tableau clinique est volontiers DOMINE PAR LES SIGNES D'H T A P : violent éclat du second bruit pulmonaire (Dammann et Sell ; Hultgren ; Yu ; Espino-Vela ; Vernant), parfois palpable (Whitaker).

c - Prennent une grande valeur diagnostique, les SIGNES PERIPHERIQUES DE "FUITE" AORTIQUE lorsqu'ils sont présents (Gonzalez-Cerna et Lillehei).

d - Une AUSCULTATION PSEUDO-MITRALE de pointe est souvent rencontrée (Bullock, Jones et Dolley ; Levine ; Ravin et Darley ; Dammann et Sell ; Vernant).

VII. - PHONOCARDIOGRAMME EXTERNE

Un enregistrement phonocardiographique externe a été effectué dans 4 cas/34.

- L... Cat., 3 ans (rapport de pressions : 62 %). Aux 1er et 2e espaces intercostaux gauches est enregistré un souffle systolique intense, dont le début est détaché du premier bruit, et qui possède un bref prolongement protodiastolique ; le second bruit n'est pas individualisé. A la pointe, le souffle systolique est moins intense, et le second bruit est normal.

- M... Mar., 14 ans (égalité de pressions). Au 2e espace intercostal gauche sont enregistrés : un premier bruit dédoublé ; un souffle systolique modéré ; un violent éclat du second bruit ; un souffle diastolique decrescendo commençant dès la deuxième composante (pulmonaire) du second bruit, et affirmant l'insuffisance pulmonaire.

- B... Ann., 6 ans (rapport de pressions : 75 %). Sous la clavicule gauche est enregistré un souffle continu. Au 2e espace intercostal gauche, il n'y a plus qu'un souffle systolique (à maximum mésosystolique), suivi d'un éclat intense du second bruit. A la pointe, on enregistre un souffle systolique, un second bruit fort, un bruit mésodiastolique.

- C... Béa., 4 ans (rapport de pressions : 91 %). A l'apex et au manubrium sternal sont enregistrés un souffle systolique (à maximum mésosystolique) et un second bruit éclatant ; il n'y a pas de souffle diastolique.

Dans tous les cas, le phonocardiogramme confirme les données de l'auscultation. Il semble nécessaire d'effectuer un enregistrement sous-claviculaire gauche, où peut être entendu, de façon limitée, un souffle continu.

Le phonocardiogramme peut aider à préciser une auscultation délicate, en mettant en évidence :

- soit un prolongement diastolique à un souffle systolique, argument de poids en faveur de la P C A : le souffle paraît être "à cheval" sur le deuxième bruit ;

- soit un souffle diastolique débutant nettement au 2e bruit, et détaché d'un éventuel souffle systolique ; il s'agit plutôt, dans ce cas, d'un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.

VIII. - EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'étude radioscopique de nos 34 malades montre que :

1 - LE VOLUME DU COEUR est constamment augmenté dans les 33 cas/34 où il est précisé. On constate que cette cardiomégalie est :

- discrète ou modérée..... 11 fois/33 ;
- forte..... 18 fois/33 ;
- très importante..... 4 fois/33.

2 - LA CINETIQUE CARDIAQUE est jugée :

- normale..... 7 fois/15 ;
 - exagérée..... 8 fois/15.
- Elle n'est pas précisée, quant à son amplitude..... 19 fois/34.
- Un mouvement de "sonnette" ventriculo-aortique est signalé 5 fois/34.

3 - LE VOLUME DE L'OREILLETTE DROITE, apprécié de face grâce au débord droit, et dans une certaine mesure en position oblique antérieure gauche (bord antérieur de l'image), est :

- normal..... 5 fois/19 ;
 - augmenté de façon discutable (présence d'une forte scoliose)..... 1 fois/19 ;
 - "limite" 4 fois/19 ;
 - modérément augmenté..... 8 fois/19 ;
 - fortement augmenté..... 1 fois/19.
- Il n'est pas précisé..... 15 fois/34.

4 - LE VOLUME DE L'OREILLETTE GAUCHE, apprécié surtout d'après le bord postérieur du coeur examiné en position oblique antérieure droite, après ingestion de baryte, est jugé :

- normal..... 7 fois/20 ;
- "limite" ou augmenté de façon discutable..... 3 fois/20 ;
- modérément augmenté..... 10 fois/20.

Il n'y a pas de précisions sur la taille de cette oreillette..... 14 fois/34.

Jamais n'est décrit d'aspect de double contour de face.

Une apparente expansion de l'oreillette gauche est signalée..... 2 fois/20.

5 - LE VOLUME DU VENTRICULE DROIT, apprécié surtout d'après le bord antérieur du coeur examiné en position oblique antérieure gauche, apparaît :

- normal..... 1 fois/18 ;
 - "limite"..... 4 fois/18 ;
 - modérément augmenté..... 11 fois/18 ;
 - fortement augmenté..... 2 fois/18.
- Il n'est pas précisé 16 fois/34.

6 - LE VOLUME DU VENTRICULE GAUCHE, apprécié d'une part de face, d'après l'aspect de l'arc inférieur gauche, d'autre part en position oblique antérieure gauche, d'après le bord postérieur de l'image cardiaque, est jugé :

- normal 2 fois/23 ;
 - "limite" 3 fois/23 ;
 - modérément augmenté 17 fois/23 ;
 - fortement augmenté 1 fois/23.
- Il n'est pas précisé 11 fois/34.

7 - L'AORTE est ici appréciée surtout d'après l'arc supérieur gauche de la silhouette cardiaque de face. Il n'y a dans la présente série aucun cas d'aorte à droite. L'arc aortique est estimé :

- petit ou difficile à dégager 4 fois/19 ;
- normal 6 fois/19 ;

- légèrement augmenté	8 fois/49;
- fortement saillant	1 fois/49.
Il n'y a pas de précisions sur sa taille	15 fois/34.

8 - LE TRONC ARTERIEL PULMONAIRE, représenté de face par l'arc moyen, n'est pratiquement jamais normal. Il est en règle générale à la fois allongé et saillant, parfois nettement battant, parfois expansif.

Décrit dans 33 observations, il est :

- allongé	9 fois/33;
- rectiligne	3 fois/33;
- plus ou moins fortement convexe	26 fois/33;
- immobile	2 fois/33;
- plus ou moins franchement battant	9 fois/33;
- franchement expansif	7 fois/33;
- "peut-être expansif"	3 fois/33;
- non expansif	11 fois/33.
Il n'y a pas de précisions sur une éventuelle expansion	12 fois/33.

9 - LES BRANCHES ARTERIELLES PULMONAIRES ont rarement un aspect normal.

a) DIMENSIONS.

Dans les 32 observations où celles-ci sont estimées, elles paraissent :

- de calibre normal	3 fois/32;
- de calibre augmenté	29 fois/32.
Ce calibre n'est pas précisé	2 fois/34.

b) CINETIQUE.

Dans les 31 observations où celle-ci est décrite, on constate qu'elles sont :

- immobiles	17 fois/31;
- battantes, mais non expansives	2 fois/31;

- expansives	12 fois/31;
: il y a une nette prédominance de l'expansion à droite	2 fois/12;
: seule la branche droite est expansive	4 fois/12.
Cette cinétique n'est pas précisée	3 fois/34.
40 - <u>LA VASCULARISATION PULMONAIRE</u> ne paraît normale que ...	8 fois/33.
- Par contre, elle semble augmentée	25 fois/33.
Cette vascularisation pulmonaire n'est pas précisée	1 fois/34.

Il faut insister sur ce fait que, dans la majorité des cas de cette série, il n'y a pas d'hyperclarté des parenchymes pulmonaires, mais bien au contraire des poumons souvent sombres (3/4 des cas), parfois radiologiquement normaux (1/4 des cas). De plus, cet aspect est en règle homogène et diffus jusqu'à la périphérie; toutefois, dans 2 cas, on remarque qu'un doute est signalé sur une possible transparence pulmonaire plus grande à la périphérie.

11 - DANS LA LITTÉRATURE, une cardiomégalie est habituellement notée quand la PCA est compliquée d'HTAP. Cette cardiomégalie intéresse plutôt les cavités gauches et spécialement l'oreillette gauche pour DAMMAN et SELL, BOTHWELL, plutôt le ventricule droit pour HULTGREN, YU, WHITAKER.

BERLIND oppose les formes à gros coeur (en particulier gros ventricule gauche), où l'HTAP de type "secondaire" répond favorablement à l'intervention, aux formes à petit coeur, à rapprocher de l'HTAP "primitive".

Pour ESPINO-VELA, la PCA simple entraîne une hypertrophie ventriculaire et auriculaire gauche, une dilatation de l'aorte et des artères pulmonaires, une hypervascularisation pulmonaire; le ventricule droit est normal. En cas d'HTAP, il y a une hypertrophie ventriculaire droite supplémentaire, sauf en cas d'HTAP "atypique" où le coeur est de volume normal, avec hypertrophie ventriculaire droite, et où la périphérie des champs pulmonaires est classiquement claire.

GONZALEZ-CERNA et LILLEHEI rappellent la distinction entre les shunts gauche-droite intra-cardiaques (où l'aorte est petite) et les shunts gauche-droite extra-cardiaques, en particulier la PCA (où l'aorte est volumineuse).

Tous les auteurs mentionnent la saillie de l'arc moyen et l'augmentation des artères pulmonaires; la fréquence de leur expansion est variable selon les séries, mais ce n'est pas un phénomène rare.

DANS NOTRE SERIE, l'aspect radioscopique ne semble pas avoir une valeur absolument formelle pour le pronostic.- Par exemple, dans 3 cas dont l'évolution hémodynamique post-opératoire est défavorable, on constate à l'examen pré-opératoire une cardiomégalie légère dans un cas (intéressant également les cavités droites et gauches), plus forte dans le second et surtout le troisième (intéressant davantage les cavités droites dans ces 2 cas); dans les 2 derniers cas, la vascularisation pulmonaire paraît accrue (avec un doute sur une possible clarté périphérique pour l'un d'eux); les artères pulmonaires sont larges (une expansion est notée 2 fois/3).- Des aspects assez voisins sont compatibles avec une évolution favorable.

La difficulté d'appréciation de la vascularisation pulmonaire est bien connue; c'est une cause d'erreur indiscutable en dehors des formes extrêmes.

Quant à l'aorte, nous avons vu qu'elle n'est jugée augmentée que dans moins du tiers des cas.

IX.- ELECTROCARDIOGRAMME

Nous avons pu étudier 34 tracés électrocardiographiques. Sur les 34 dossiers de notre série, il manque 3 électrocardiogrammes (1 dossier incomplet; 2 dossiers anatomiques).

Nous avons comparé : - pour les patients non opérés, des tracés correspondant au début de l'évolution suivie;

- pour les patients opérés, des tracés préopératoires, sauf dans 2 cas où seuls sont disponibles des tracés postopératoires.

1 - LE RYTHME est sinusal dans tous les cas observés.

2 - AURICULOGRAMME.

a) L'AXE ELECTRIQUE DE P varie de $+40^{\circ}$ à $+80^{\circ}$ et s'inscrit :

- à gauche de $+30^{\circ}$ dans 1 cas/34 (4 ans, égalité de pressions);
- entre $+30^{\circ}$ et $+60^{\circ}$ dans 25 cas/34, dont 3 égalités de pressions;
- à droite de $+60^{\circ}$ dans 5 cas/34, dont 2 égalités de pressions.

b) La DUREE DE L'ONDE P est inférieure ou égale à 0,11 s dans 22 cas/34.

UNE HYPERTROPHIE AURICULAIRE GAUCHE est notée dans 9 cas/34 (dont 4 égalités de pressions), âgés de 3 à 35 ans; cette hypertrophie est accentuée 1 fois/9 (29 ans, rapport de pression de 910/0).

c) UNE HYPERTROPHIE AURICULAIRE DROITE, traduite par une amplitude de P supérieure à 2,5 mm en D2, se retrouve dans 6 tracés/31, dont 1 égalité de pressions.

d) UNE MORPHOLOGIE BIFIDE OU CROCHETEE de l'onde P paraît fréquente, puisqu'elle se voit dans 18 enregistrements/31, même en l'absence (13 fois/18) de toute hypertrophie auriculaire gauche définie.

e) L'augmentation de la durée et de l'amplitude de P semblent bien témoigner d'une HYPERTROPHIE BIAURICULAIRE dans 3 cas/31.

3 - LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE est toujours normale dans notre série. L'espace PR varie de 0,11 à 0,19 s.

4 - VENTRICULOGramME.

a) L'AXE ELECTRIQUE MOYEN DE QRS varie de -30° à $+110^{\circ}$ et s'inscrit :

- à -30° chez une enfant de 3 ans (rapport de pressions : $91^{\circ}/^{\circ}$);
- entre 0° et $+30^{\circ}$ dans 3 cas/31 (rapport de pressions inférieur ou égal à $73^{\circ}/^{\circ}$);
- entre $+35^{\circ}$ et $+60^{\circ}$ dans 3 cas/31, dont 1 égalité de pressions;
- entre $+65^{\circ}$ et $+90^{\circ}$ dans 18 cas/31, dont 4 égalités de pressions;
- à droite de $+90^{\circ}$ dans 5 cas/31, dont 2 égalités de pressions;
- perpendiculairement au plan frontal dans 1 cas/31 (10 ans, rapport de pressions : $87^{\circ}/^{\circ}$).

Pour 2 des tracés non étudiés, on a la notion, d'après les observations :

- : d'un axe "gauche" chez un homme de 49 ans (rapport de pressions: $71^{\circ}/^{\circ}$)
- : d'un axe à $+75^{\circ}$ chez une enfant de 2 ans $\frac{1}{2}$ (rapport de pressions: $107^{\circ}/^{\circ}$)

b) L'AXE DE T varie de $+30^{\circ}$ à $+100^{\circ}$ et s'inscrit :

- entre $+30^{\circ}$ et $+70^{\circ}$ dans 15 cas/31, dont 4 égalités de pressions;
- entre $+75^{\circ}$ et $+90^{\circ}$ dans 15 cas/31, dont 2 égalités de pressions;

- à droite de $+90^\circ$ dans 1 cas/31 (rapport de pressions : 73%).

c) L'ANGLE DIFFÉRENTIEL entre les axes de QRS et de T varie entre 0° et 95° . Il n'est supérieur à 60° que 2 fois/31 (rapports de pressions : 73 et 91%).

d) HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE.

- Critères classiques.

- AQRS est à gauche de 0° chez une malade âgée de 3 ans.
- AT est à droite de $+70^\circ$ dans 16 cas/31.
- L'indice de White - Bock est supérieur à $+17\text{mm}$ dans 2 cas/31.
- RV6 est supérieur à 25 mm dans 13 cas/31.
- SV2 est supérieur à 30 mm avant 20 ans, à 25 mm après 20 ans, dans 13 cas/31.
- L'indice de Sokolow-Lyon est supérieur à 45 mm avant 20 ans, à 40 mm après 20 ans, dans 17 cas/31.
- En V6, la déflexion intrinsèque apparaît après 0,040 s avant 20 ans, après 0,045 s après 20 ans, dans 9 cas/31.
- En V6, T est négatif ou plat dans 10 cas/31.

-- Au total, on constate que :

: seuls 3 tracés/31 sont indemnes de tout signe classique d'hypertrophie ventriculaire gauche;

: sont satisfaits :

- . au moins 1 critère, dans 28 cas/31;
- . au moins 2 critères, dans 22 cas/31;
- . au moins 3 critères, dans 17 cas/31;
- . au moins 4 critères, dans 8 cas/31;
- . au moins 5 critères, dans 3 cas/31;
- . 6 critères, dans 2 cas/31.

- Surcharge "diastolique" du ventricule gauche.

- QV6 est égal ou supérieur à 3mm dans 14 cas/31.
- RV6 est supérieur à 25 mm dans 13 cas/31.
- SV2 est supérieur à 30 mm avant 20 ans, à 25 mm après 20 ans, dans 13 cas/31.
- En V6, la déflexion intrinsécoïde apparaît après 0,040 s avant 20 ans, après 0,045 s après 20 ans, dans 9 cas/31.
- En V6, T est supérieur à 5 mm dans 5 cas/31.
- Excepté 1 tracé, l'angle différentiel entre AQRS et AT est inférieur à 90°.

-- Abstraction faite de ce dernier critère, on constate que :

- : 7 tracés/31 sont indemnes de tout signe d'hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique";
- : sont satisfaits :
 - . au moins 1 critère, dans 23 cas/31;
 - . au moins 2 critères, dans 15 cas/31;
 - . au moins 3 critères, dans 9 cas/31;
 - . 4 critères, dans 4 cas/31.

Une onde Q3, retrouvée 22 fois/31, mesure plus de 5 mm dans 8 cas/22.

e) HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE DROITE.

- AQRS n'est jamais, dans notre série, dévié au-delà de +110°.
- L'indice de White-Bock est inférieur à -14mm dans 6 cas/31.
- RVI est supérieur à 12 mm avant 10 ans, à 9 mm entre 10 et 20 ans, à 7 mm après 20 ans, dans 21 cas/31.
- En V1, le rapport R/S est supérieur à 1, après 5 ans, dans 15 cas/31.
- En V1, la déflexion intrinsécoïde apparaît après 0,030 s, en l'absence de bloc de la branche droite, dans 3 cas/31.
- Il existe un bloc incomplet de la branche droite, avec en V1 rapport R'/S supérieur à 1, dans 6 cas/31.
- T est négatif en précordiales droites et moyennes, au-delà de V4 avant 10 ans, au-delà de V3 après 10 ans, dans 5 cas/31.

-- Au total, on constate que :

: 6 tracés/31 sont indemnes de tout signe d'hypertrophie ventriculaire droite;

: sont satisfaits :

- . au moins 1 critère, dans 25 cas/31;
- . au moins 2 critères, dans 18 cas/31;
- . au moins 3 critères, dans 8 cas/31;
- . 4 critères, dans 5 cas/31.

f) HYPERTROPHIE BIVENTRICULAIRE. En rapprochant les divers critères d'hypertrophie ventriculaire gauche (classique et "diastolique"), des divers critères d'hypertrophie ventriculaire droite, on s'aperçoit que :

: dans 8 cas/31, il n'y a pas simultanément 1 signe "gauche" et 1 signe "droit";

: dans 23 cas/31, il y a simultanément au moins 1 signe "gauche" et au moins 1 signe "droit";

: dans 14 cas/31, il y a simultanément au moins 2 signes "gauches" et au moins 2 signes "droits";

: dans 3 cas/31, il y a simultanément au moins 3 signes "gauches" et au moins 3 signes "droits".

: dans 1 cas/31, il y a simultanément 4 signes "gauches" et 4 signes "droits".

* Il convient toutefois de remarquer que, parmi les 23 cas où coexistent au moins 1 signe "gauche" et au moins 1 signe "droit", 4 cas ont pour seul signe "droit" une onde R de grande amplitude en V1. Parmi ces 4 derniers cas :

- l'un a un rapport R/S en V1 légèrement inférieur à I; il est âgé de 2 ans et n'a pas de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique";

- un autre à un rapport R/S en V1 nettement supérieur à I (3,6), mais il n'est âgé que de 2 ans; il n'a pas de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique";

- les 2 derniers, âgés de 5 et 13 ans, ont un rapport R/S en V1 de 0,5; tous deux ont une hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique", mais seul le plus jeune possède une onde QV6 anormalement profonde.

* En conséquence, il semble qu'au moins pour ces deux derniers malades, le diagnostic d'hypertrophie ventriculaire droite soit sujet à caution; la grande onde RV₁ pouvant n'être que le reflet de l'hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique" concomitante. Malgré leur jeune âge, les 2 autres ont peut-être une hypertrophie ventriculaire droite. Cela réduit à 23 le nombre des cas d'hypertrophie ventriculaire droite à I signe ou plus, et à 21 le nombre des cas où paraissent coexister au moins I signe "gauche" et I signe "droit".

g) CONDUCTION INTRA-VENTRICULAIRE. On observe 8 blocs incomplets de la branche droite. D'autre part, dans un dossier anatomique sans électrocardiogramme, est signalé un "bloc atypique de la branche gauche" (chez un homme de 49 ans).

5 - EN CONCLUSION, on s'aperçoit que :

- aucun des 34 enregistrements analysés n'est strictement normal;
- une hypertrophie auriculaire gauche est présente environ I fois/3;
- une hypertrophie auriculaire droite, I fois/5; une hypertrophie biauriculaire, I fois/10;
- une hypertrophie ventriculaire gauche classique est signalée par au moins I critère dans 28 cas/31; une hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique" est signalée par au moins I critère dans 23 cas/31;
- une hypertrophie ventriculaire droite semble traduite par au moins I critère dans 25 cas/31; après discussion des cas d'hypertrophie biventriculaire, ce nombre paraît devoir être ramené à 23;
- une hypertrophie biventriculaire semble exister dans 21 cas/31;
- approximativement, l'hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique", l'hypertrophie ventriculaire droite et l'hypertrophie biventriculaire sont aussi fréquentes et se voient dans les 2/3 des cas ou davantage.

6 - DANS LA LITTÉRATURE, la PCA a longtemps été créditée d'un électrocardiogramme habituellement normal. MONTOUCHET, DAUZIER, GIBERT-QUERALTO, CHAVEZ ont montré que, dans leurs séries respectives, le pourcentage de tracés

normaux ne dépassait pas, en fait, 10 à 25°/°. Surtout BLONDEAU, MAURICE et LENEGRÉ ont comparé les électrocardiogrammes de 140 PCA isolées, dont 86 ont été cathétérisées (8 ayant une pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 50 mm Hg).

Ces derniers auteurs trouvent 12°/° de tracés normaux; 83°/° des tracés comportant des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche, soit classique (71°/° des cas), soit "diastolique" (49°/°). La difficulté qu'il y a à détecter l'hypertrophie ventriculaire droite électrique est développée, et en particulier sont confrontés l'aspect de QRS en V₁ et la pression artérielle pulmonaire. Les conclusions de cette confrontation sont celles-ci :

— "Lorsque l'onde R en V₁ est exclusive ou très prédominante (rapport R/S supérieur à 3), l'hypertension artérielle pulmonaire est constante et élevée..., et l'hypertrophie ventriculaire droite ne fait pas de doute".

— "Lorsque l'onde R en V₁ est élevée, avec un rapport R/S compris entre 1 et 3, l'hypertension artérielle pulmonaire est quasi constante..., et la grande onde R de V₁ peut être habituellement rapportée, semble-t-il, à une hypertrophie ventriculaire droite".

— "Lorsque l'onde R en V₁ est élevée, avec un rapport R/S inférieur à l'unité, l'hypertension artérielle pulmonaire est le plus souvent absente ou minime.... La grande onde RV₁ est probablement liée dans la plupart de ces cas à la surcharge diastolique du ventricule gauche, comme le suggère également la coexistence particulièrement fréquente dans ce groupe d'une grande onde Q en dérivations précordiales gauches".

DANS NOTRE SERIE :

: Le rapport R/S en V₁ est supérieur à 3 dans 9 cas/31. Il s'agit de patients âgés de 2 à 27 ans, ayant un rapport de pressions compris entre 67 et 100°/°, et une pression artérielle pulmonaire systolique comprise entre 60 et 120 mm Hg. On retrouve dans ce groupe la moitié des égalités de pressions (4/8).

: Le rapport R/S en V₁ est compris entre 1 et 3 dans 9 cas/31; mais une malade n'est âgée que de 2 ans. Les 8 autres sont âgés de 5 à 35 ans, ont un rapport de pressions compris entre 67 et 100%, et une pression artérielle pulmonaire systolique comprise entre 60 et 115 mm Hg. Il y a dans ce groupe 2 égalités de pressions/8.

: Le rapport R/S en V₁ est inférieur à 1 dans 13 cas/31. Parmi ceux-ci :
- 5/13 ont une onde RV₁ ample. Ils sont âgés de 2 à 13 ans, ont un rapport de pressions compris entre 62 et 93%, et une pression artérielle pulmonaire systolique comprise entre 52 et 100 mm Hg. Il y a une hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique" dans 4 cas/5.
- 8/13 ont une onde RV₁ normale. Ils sont âgés de 4 mois à 29 ans, ont un rapport de pressions compris entre 61 et 100%, et une pression artérielle pulmonaire systolique comprise entre 53 et 91 mm Hg. On trouve dans ce groupe une égalité de pressions/8. Il y a une hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique" dans 6 cas/8.

En définitive, dans cette série de PCA avec forte HTAP, on ne retrouve pas de lien constant entre la morphologie de QRS en V₁ et le rapport de pressions. Certes, il y a davantage d'égalités de pressions dans le 1er groupe (R/S supérieur à 3) que dans le 2e (R/S entre 1 et 3), et surtout que dans le 3e (R/S inférieur à 1). Néanmoins, on retrouve des rapports de pressions, soit inférieurs à 70%, soit supérieurs à 90%, dans chacun des 3 groupes, et la répartition des différents cas en fonction du rapport de pressions n'est pas très fidèle.

Cela ne va pas à l'encontre des conclusions de BLONDEAU, MAURICE et LE-NEGRE car nos malades ont tous une forte HTAP (le matériel d'étude est donc différent), et il s'agit seulement de remarquer que, chez de tels malades, il n'y a pas de lien strict entre le rapport de pressions et l'aspect de QRS en V₁. De plus, le choix du rapport de pressions (en fonction duquel ont été sélectionnés nos patients), plutôt que de la pression artérielle pulmonaire moyenne, suffit à modifier la répartition des tracés. Enfin, l'étude simultanée de malades d'âges très différents est certainement un facteur d'hétérogénéité des aspects électrocardiographiques.

X.- HEMODYNAMIQUE

Quand une HTAP complique la PCA, l'exploration hémodynamique par voie droite prend une importance capitale; devant un tableau clinique atypique, elle est indispensable au diagnostic.

A.-- RAPPEL

1) LE DIAGNOSTIC DE PCA est assuré lorsque la sonde passe de l'artère pulmonaire à l'aorte, selon un trajet caractéristique :

- de face, elle dessine un "phi";
- de profil, elle quitte une position très antérieure (dans le ventricule droit) pour une position très postérieure (dans l'aorte), en suivant l'artère pulmonaire, à hauteur du disque D4-D5.

La courbe de retrait enregistre successivement les pressions dans l'aorte, le canal, puis l'artère pulmonaire et les cavités droites.

LE SIGNE INDIRECT majeur est l'enrichissement en oxygène du sang artériel pulmonaire comparé au sang ventriculaire droit, traduisant le shunt gauche-droite dû au canal.

2) SON INTRACARDIAQUE. P. SOULIE et ses collaborateurs ont montré qu'en cas d'HTAP importante accompagnant la PCA, le micromanomètre d'Allard-Laurens peut enregistrer :

- dans la chambre de chasse du ventricule droit, un deuxième bruit d'amplitude accrue, parfois très éclatant; quelquefois, un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire (sous les sigmoïdes) ;

- dans le tronc de l'artère pulmonaire, près de l'orifice du canal (c'est-à-dire, radiologiquement, à la partie haute de l'arc moyen), non plus un souffle continu, mais un souffle proto et mésosystolique avec violent éclat du deuxième bruit; ce dernier peut être solitaire;

- enfin, en cas de volumineux shunt gauche-droite, un souffle systolique inhabituel peut se propager loin dans l'aorte, témoignant d'une sténose orificielle aortique "fonctionnelle".

3) DEBITS. Le débit pulmonaire, accru par le shunt gauche-droite, est supérieur au débit systémique. Couplé à la mesure de la consommation d'oxygène, le cathétérisme permet en principe de calculer le débit du canal, ainsi que le rapport des débits pulmonaire et systémique. Mais ces calculs sont exposés à des erreurs, et ne donnent que des indications approximatives sur l'importance du shunt.

L'élévation de la pression capillaire pulmonaire est considérée comme un bon signe indirect de résistance vasculaire pulmonaire peu élevée, ce qui va en général de pair avec un shunt volumineux; elle reflète l'augmentation du retour veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche.

4) H T A P. Le cathétérisme permet de mesurer les pressions aux différents étages, et en particulier ici d'apprécier le degré de l'HTAP. Quand le canal est franchi, il est possible de rapporter les pressions artérielles pulmonaires aux pressions aortiques, grâce au seul cathétérisme droit.

Lors des prises de pressions, diverses EPREUVES sont réalisables :

- épreuves pharmacodynamiques, par exemple administration de ganglioplégique et d'oxygène, et étude des variations de la résistance vasculaire pulmonaire, quand celle-ci est calculée;

- occlusion du canal par une sonde à ballonnet: cette technique, décrite par RUBIO et BOUCHARD, consiste à faire passer une sonde à ballonnet de l'artère pulmonaire dans l'aorte, puis à gonfler le ballonnet (à l'aide d'un peu de substance opaque, pour le rendre visible), et enfin à retirer un peu

la sonde de façon à occlure l'orifice aortique du canal par le ballonnet gonflé; la pression dans le tronc artériel pulmonaire est simultanément enregistrée par la deuxième lumière de la sonde, s'ouvrant en amont du ballonnet; ainsi est réalisé un véritable "clampage préopératoire" du canal, et selon qu'est obtenue ou non une chute appréciable des pressions artérielles pulmonaires, on espère un succès ou l'on craint un échec de la fermeture chirurgicale du canal.

5) L'ANGIOCARDIOGRAPHIE n'est en général indiquée que pour le diagnostic de malformations complexes. Elle présente un danger particulier en cas d'HTAP.

6) LA PRISE DE PRESSIONS PEROPERATOIRE, dans l'artère pulmonaire et l'aorte, avec épreuve de clampage du canal, permet classiquement une ultime prévision des conséquences hémodynamiques de la suppression du shunt.

- Une baisse tensionnelle dans l'artère pulmonaire fait prévoir un bon résultat. Pour MATHEY, une diminution de 20 à 30°/° est très significative d'un geste efficace, et le résultat est d'autant meilleur que la chute de la pression artérielle pulmonaire est plus franche.

- Une élévation de la pression artérielle pulmonaire contre-indique la fermeture du canal et impose le repli.

- Quand la pression artérielle pulmonaire n'est pas modifiée par le clampage, Ch. DUBOST propose, pour juger de la résistance vasculaire pulmonaire (en complément de son calcul préopératoire) :

- : la novocaïnisation du pédicule;
- : l'injection de vasodilatateurs dans l'artère pulmonaire.

7) CONTROLE POSTOPERATOIRE. Le cathétérisme permet éventuellement de suivre l'évolution des pressions droites après l'acte chirurgical, à plus ou moins longue échéance. Il vérifie l'absence de shunt résiduel ou de lésion méconnue.

L'importance de ce contrôle est grande pour le pronostic. Cependant, malgré la bénignité habituelle du cathétérisme droit, des précautions sont indispensables chez ces malades que l'HTAP rend fragiles et dont l'exploration à ce stade n'a généralement pas de conclusion chirurgicale.

B.- DANS NOTRE SERIE

1) CATHETERISME PREOPERATOIRE . Tous les malades ont au moins une exploration hémodynamique. Tous les patients opérés ont au moins 1 cathétérisme préopératoire. L'un des malades (L... Jos, n° 4) est cathétérisée dans un autre service et nous ne connaissons pas son oxymétrie.

a) LE FRANCHISSEMENT DU CANAL est obtenu dans tous les cas de cette série, parfois de façon facile et répétée. Ce franchissement aisé du canal en cas d'HTAP associée est connu (DAMMANN et SELL; COSH, SMITH; WHITAKER), et expliqué soit par un flux sanguin important de l'artère pulmonaire vers l'aorte, soit par la grande taille du canal.

b) LES PRESSIONS sont données dans le tableau I. On y constate que :

- Les pressions auriculaires droites et les pressions de remplissage du ventricule droit sont particulièrement élevées chez un homme de 49 ans (n° 10), en insuffisance cardiaque.

- Il n'y a pas de gradient de pression systolique appréciable entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire; la plus forte valeur est 11 mmHg, chez une malade dont le shunt est de 2,6 volumes (n° 17).

- Dans l'artère pulmonaire, les pressions systoliques vont de 52 à 120 mm Hg, et les pressions diastoliques de 17 à 70 mm Hg. Comparée à la pression aortique systolique, la pression artérielle pulmonaire systolique est :

: supérieure dans 1 cas/34 (n° 13); le rapport de pressions est 107°/°; la persistance d'un shunt gauche-droite est attestée par un enrichissement en oxygène de plus de 4 volumes entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire;

OBSERVATIONS	R %	S %	O.D.	V.D.	A.P.	Cap.	Ao.
1. G... Fra. 1953	89	2,6	/	84/3 à + 7	83/40	/	93/47
2. B... Ren. 1953	75	1,4	/	79/10	83/50	(23)	110/55
3. O...Jea... 1954	71	3,1	(5)	60/5	60/40 (50)	(20)	90/45 (60)
4. L... Jos. 1954	96	/	/	/	75/54	22	78/40
5. G... Mar. 1954	96	1,3	5/0	76/2 à 9	75/39	21/7	78/39
6. R... Mar. 1954	71	2,2	(5)	82/3 à 6	82/55	13	115/58 (82)
7. L... Mau. 1954	61	4,15	(0)	55/0 à 5	53/17	/	87/28
8. T... Fra. 1954	91	4,7	(1)	80/0 à 4	80/42	/	88/44
9. C... Dan. 1956	64	3,6	4/0	70/4 à 10	70/47	(17)	110/50
10. F... Rog. 1956	71	3,2	15/10	85/10 à 14	90/58	/	126/67
11. R... Pat. 1956	93	1,5 ?	(3)	93/8 à 10	93/61	(9)	100/60
12. C... Col. 1956	67	1,8	(0)	65/0 à 9	67/50 (62)	/	100/60
13. V... Mar. 1956	107	4,3	/	86/4 à 10	86/42	(16)	80/39 (57)
14. T... Adr. 1957	84	2,6	13/0	91/0 à 7	91/52 (75)	/	108/59 (83)
15. D... Cha. 1958	67	4,7	5/1 (3)	60/0 à 6	64/30	/	96/42 (78)
16. Y... Chr. 1959	100	2,2	7/1 (3)	90/3 à 8	95/60	/	95/60
17. L... Cat. 1959	62	2,6	7/1 (3)	68/0 à 6	57/39 (47)	/	92/42 (65)
18. B... Jos. 1959	87	1,7	8/2 (4)	108/4 à 8	104/60	(12)	125/72
19. D... Jea. 1960	100	0,3	12/5	88/6 à 12	90/56	/	90/60
20. R... Mar 1) 1961	68	1,3	/	70/4 à 8	68/44	(9)	100/54
2) 1966	72	2,3	7/3 (5)	76/2 à 6	76/52 (64)	(14)	106/62 (80)
21. M... Mar. 1962	100	2,6	7/2 (3)	108/4 à 8	108/60	/	108/60
22. E... Joc. 1963	77	5,75	10/4 (7)	100/10 à 12	100/70 (85)	/	130/70 (85)
23. F... Mic. 1) 1963	83	4,6	10/2 (4)	100/0 à 2	100/70 (80)	16/10 (12)	120/80 (95)
2) 1963	100	3,4	10/1 (5)	112/4 à 8	112/68 (88)	(8)	112/68
24. G... Mic. 1964	93	1,2	8/2 (4)	112/4 à 8	112/60 (80)	/	120/68
25. N... Vér. 1964	61	3	10/3 (6)	54/4 à 8	54/26	(15)	88/34
DP/DS=2,7							
26. B... Mar. 1964	67	1,5	8/3 (5)	60/2 à 8	60/40	18/10 (16)	90/40 (60)
27. B... Ann. 1965	75	1,5	10/4 (7)	80/4 à 8	80/44	(16)	106/56
28. B... Cha. 1965	65	2,1	5/1 (2)	60/2 à 4	62/40	(16)	96/40 (68)
DP/DS=4,5							
29. A... Ali. 1965	99	/	5/0 (2)	115/4 à 10	115/68	(9)	116/70
DP/DS=1,6							
30. C... Cla. 1965	73	2,85	5/0 (2)	80/0 à 5	60/50 (67)	(12)	110/65 (80)
DP/DS=4,7							
31. R... Did. 1967	79	2,2	6/2 (4)	95/2 à 8	95/50	20/10 (15)	120/60 (75)
32. C... Fra. 1967	100	1,1	8/4 (6)	120/6 à 14	120/70	(10)	120/80
33. C... Béa. 1969	91	3,1	7/1 (2)	80/4 à 8	80/50 (60)	10/14	88/50
34. M... Fré. 1969	62	2,7	10/3 (6)	52/2 à 10	52/30	15/10	84/34 (54)

LEGENDE : - Les pressions sont données en millimètres de mercure.
- Les valeurs entre parenthèses sont les pressions moyennes.
- R % : rapport de pressions.
- S % : shunt calculé, en volumes pour cent.
- O.D. : pressions dans l'oreillette droite.
- V.D. : pressions dans le ventricule droit.
- A.P. : pressions dans l'artère pulmonaire.
- Cap. : pressions "capillaires" pulmonaires.
- Ao. : pressions dans l'aorte.
- L'année indiquée est celle du cathétérisme.

: égale ou presque dans 8 cas/34 (n° 4,5,16,19,21,23,29,32); le shunt, donné 6 fois/8, n'est supérieur à 2 volumes que dans 3 de ces cas;

: inférieure dans 25 cas/34; si l'on considère le chiffre de 75°/°, souvent pris comme limite de rapport de pressions pour les formes sévères, on s'aperçoit que 11 cas/25 ont encore un rapport de pressions supérieur ou égal à 75°/°, et 14 cas/25 un rapport de pressions inférieur à 75°/°; il n'y a pas à l'évidence une différence entre les shunts de ces 2 sous-groupes, puisque les valeurs sont comprises entre 1,2 et 5,75 volumes dans le premier, entre 1,3 et 4,7 volumes dans le second.

- La pression capillaire pulmonaire est connue dans 21 cas/34. Elle est comprise entre 8 et 23 mm Hg (pression moyenne).

: Elle n'est inférieure ou égale à 10 mm Hg que dans 3 cas/21 (n° 11: rapport de pressions 93°/°, shunt 1,5 vol.; n° 29 : égalité de pressions, shunt non donné; n° 32 : égalité de pressions, shunt 1,1 vol.).

: Dans 2 autres cas/21, des résultats variables sont donnés par 2 cathétérismes successifs (n° 20 : à 5 ans d'intervalle, la pression capillaire moyenne passe de 9 à 14 mm Hg, tandis que le rapport de pressions passe de 68 à 72°/°, le shunt de 1,3 à 2,3 vol. , la pression artérielle pulmonaire systolique de 68 à 76 mm Hg. - n° 23 : à 2 mois d'intervalle, on trouve des pressions capillaires moyennes de 12 et 8 mm Hg, tandis que le rapport de pressions passe de 83 à 100°/°, le shunt de 4,6 à 3,4 vol., la pression artérielle pulmonaire systolique de 100 à 112 mm Hg; dans ce dernier cas, la discordance entre le shunt volumineux et la pression capillaire normale est d'emblée remarquée, sans qu'on puisse l'expliquer; il n'y a pas d'argument en faveur d'une communication interauriculaire associée).

: Dans 16 cas/21, la pression capillaire pulmonaire est supérieure à 10 mm Hg. Si l'on rapproche les valeurs de la pression capillaire et les shunts, on trouve une relative concordance (non pas un parallélisme exact, mais la coexistence de chiffres élevés pour les 2 facteurs à la fois, en appelant élevé un shunt de plus de 2 vol.) dans 10 cas/16, pour lesquels le

rapport de pressions est compris entre 61 et 107°/°, et 6 fois/10 inférieur à 75°/°. Par contre, il y a discordance entre une pression capillaire élevée et un shunt peu volumineux en apparence (inférieur à 2 vol.) dans 5 cas/21, pour lesquels le rapport de pressions est compris entre 67 et 96°/°, et 4 fois/5 égal ou supérieur à 75°/°. Comme exemple de cette possible discordance, on voit qu'une pression capillaire moyenne de 16 mm Hg correspond dans 4 cas différents (n° 13,26,27,28) à des shunts de 4,3 vol., 1,5 vol., 1,5 vol., 2,1 vol.

- Dans l'aorte, la pression systolique va de 84 à 126 mm Hg; la pression diastolique, de 28 à 80 mm Hg. La pression différentielle paraît souvent élargie; dans 14 cas/34, la pression diastolique est égale ou inférieure à la moitié de la pression systolique.

c) L'OXYMETRIE est connue dans 33 cas/34, et donnée dans le tableau II.

- Le shunt gauche-droite se traduit par un enrichissement en oxygène du sang veineux, ici à l'étage artériel pulmonaire. Selon les cas, la différence d'oxygénation entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire est comprise entre 0,3 et 5,75 volumes (dans 1 cas, il s'agit d'un enrichissement entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire : n° 11); le shunt est supérieur à 2 volumes dans 22 cas/33, inférieur à 2 volumes dans 10 cas/33, non précisé dans 1 cas/33 (n° 29, où le rapport $\frac{\text{débit pulmonaire}}{\text{débit systémique}}$ est égal à 1,6).

- On note un enrichissement de 1 volume ou plus entre l'oreillette et le ventricule droits dans 4 cas/33 (n° 5 : 1,5 vol.; n° 20 (I) : 1,4 vol.; n° 24 : 1,2 vol.; n° 31 : 1,9 vol.); les 3 derniers patients ont cliniquement un souffle diastolique que le micromanomètre (non utilisé chez le premier) attribue à une insuffisance pulmonaire. L'enrichissement est de 0,5 à 0,8 volume dans 3 cas/33 (n° 6 : 0,5 vol., n° 21 et 26 : 0,8 vol.); les 2 premières patientes ont cliniquement un souffle diastolique, la microsonde, utilisée chez les 2 dernières, n'enregistre un souffle d'insuffisance pulmonaire que chez la seconde.

- La saturation artérielle périphérique est donnée dans 29 cas/33. Elle est supérieure ou égale à 93°/° dans 17 cas/29; comprise entre 93 et 90°/° dans 5 cas/29; inférieure à 90°/° dans 5 cas/29. Dans 2 cas/29 (n° 20 et 23),

HEMODYNAMIQUE - TABLEAU II : OXYMETRIE

OBSERVATIONS	R %	S %	O.D.	V.D.b.	V.D.h.	T.A.P.	A.P.D.	A.P.G.	Ao.	Sat. %
1. G... Fra. 1953	89	2,6	11,3	11,4	/	13,8	13,9	14	15,6	96
2. B... Ren. 1953	75	1,4	12,2	12,3	/	13,7	/	/	15	95
3. O... Jea. 1954	71	3,1	12,1	12	11,8	14,8	14,4	14,9	15,2	97
5. G... Mar. 1954	96	1,3	11,4	12,9	/	/	/	14,2	14,3	87
6. R... Mar. 1954	71	2,2	15,9	16,5	16,4	/	/	16,6	18,6	97,5
7. L... Mau. 1954	61	4,15	10,3	9,4	/	13,55	/	/	14,55	/
8. T... Fra. 1954	91	4,7	/	12,5	/	17,2	/	/	20	90
9. C... Dan. 1956	64	3,6	11,3	11,3	11,3	14,9	/	/	15,4	86
10. F... Rog. 1956	71	3,2	13,2	13,2	/	/	/	16,4	18,5	92
11. R... Pat. 1956	93	1,5 ?	9,4	/	/	10,9	/	/	12,9	86
12. C... Col. 1956	67	1,8	10,9	10,9	/	12,7	/	/	14	/
13. V... Mar. 1956	107	4,3	/	11,2	/	15,5	/	14,7	/	/
14. T... Adr. 1957	84	2,6	13	13	/	15,6	/	/	17,6	97
15. D... Cha. 1958	67	4,7	9,3	9,6	/	14,3	/	/	14,8	92
16. Y... Chr. 1959	100	2,2	9	/	9,3	/	11,5	/	12,65	87
17. L... Cat. 1959	62	2,6	10,1	10,1	10,3	/	12,9	/	13,8	93
18. B... Jos. 1959	87	1,7	12,5	12,5	/	14,2	/	/	17,6	92,5
19. D... Jea. 1960	100	0,3	15,1	16	14,8	15,1	/	/	16,5	/
20. R... Mar.1) 1961	68	1,3	13,1	13,1	14,5	16,2	15,3	/	17,3	94
2) 1966	72	2,3	14,5	14,1	14,3	16,8	/	16,6	17,5	92,5
21. M... Mar. 1962	100	2,6	12,3	12,8	13,6	/	15,7	16,2	16,5	93
22. E... Joc. 1963	77	5,75	14,15	14,15	13,6	17,8	17,5	19,35	19,35	95
23. F... Mic.1) 1963	83	4,6	16,7	17,15	16,9	21,5	/	/	21,4	91
DP/DS-2,4 2) 1963	100	3,4	13,5	13,5	13,8	/	17,2	16,9	19,7	95,5
24. G... Mic. 1964	93	1,2	15,7	14,9	16,9	18,1	/	/	19,9	95
25. N... Vér. 1964	61	3	12,1	11,7	/	14,7	/	/	16,3	96,5
DP/DS-2,7										
26. B... Mar. 1964	67	1,5	11,6	12,6	12,4	/	13,9	13,1	14	93,5
27. B... Ann. 1965	75	1,5	12	12	/	/	13,5	/	16,6	99
28. B... Cha. 1965	65	2,1	10,8	10,8	/	/	12,4	12,9	13,5	95
DP/DS-4,5										
29. A... All. 1965	99	/	/	/	/	/	/	/	/	96,5
DP/DS-1,6										
30. C... Cla. 1965	73	2,85	12,2	12	/	14,4	/	14,05	15,3	92
DP/DS-4,7										
31. R... Did. 1967	79	2,2	15,6	16,8	17,5	/	/	19,7	21,6	94
32. C... Fra. 1967	100	1,1	15,5	14,6	15,2	/	16,3	15,4	16,9	98
33. C... Béa. 1969	91	3,1	11,2	10,8	10,4	13,4	13,5	/	15,9	83
34. M... Fré. 1969	62	2,7	13,9	12,8	12,9	/	15,6	/	17	96,5

LEGENDE : - Les dosages d'oxygène sont donnés en volumes pour cent.

- Année indiquée ; R %, S %, : voir le tableau I.

- O.D. : dosage d'oxygène dans l'oreillette droite.

- V.D.b.(h.) : dosage d'oxygène dans le ventricule droit bas (haut).

- T.A.P. : dosage d'oxygène dans le tronc artériel pulmonaire.

- A.P.D. (G.) : dosage d'oxygène dans la branche droite (gauche) de l'artère pulmonaire.

- Ao. : dosage d'oxygène dans l'aorte.

- Sat. % : saturation artérielle périphérique.

des chiffres discordants sont trouvés à des cathétérismes successifs (respectivement 94 et 92,5°/° dans un cas, 91 et 95,5°/° dans l'autre).-- Un shunt droite-gauche croisé paraît donc exister chez 12 malades (au moins de façon transitoire).

d) EPREUVE DU BALLONNET. Le tableau III groupe les résultats de cette épreuve chez 9 patients/34.

- Dans 1 cas/9 (n° 29), l'épreuve n'est pas jugée satisfaisante, parce que le canal semble plus gros que l'aorte.

- Dans 2 cas/9 (n° 23 et 32), le gonflage ne modifie pas la pression artérielle pulmonaire; mais, dans le premier cas, on doute de la bonne occlusion du canal (très large).

- Dans 6 cas/9, le gonflage du ballonnet est suivi d'une chute de la pression artérielle pulmonaire. La pression systolique baisse de 16 mm Hg au minimum, de 40 mm Hg au maximum, soit 23 à 43°/° de sa valeur initiale. La pression diastolique baisse de 15 mm Hg au minimum, de 34 mm Hg au maximum, soit 22 à 67°/° de sa valeur initiale. Dans 2 cas/6, l'oxymétrie est donnée et prouve la disparition du shunt.

e) SON INTRACARDIAQUE. L'exploration micromanométrique confirme qu'il n'y a pas, en règle générale, de souffle systolique autonome à l'intérieur du ventricule droit. Par contre, un souffle diastolique (perçu cliniquement) y est retrouvé sous les valves pulmonaires dans 4 observations, attestant une insuffisance pulmonaire (n° 20, 21, 24, 31).

Dans l'artère pulmonaire, un souffle continu à renforcement systolique est signalé chez 3 malades; chez une autre, un souffle continu n'est noté qu'au passage du canal.- Un souffle uniquement systolique, plus ou moins intense, est enregistré dans l'artère pulmonaire chez 5 patients.

Nous avons déjà mentionné l'observation (n° 15) où la découverte d'un souffle systolique se propageant loin dans l'aorte vient étayer la notion de sténose aortique "fonctionnelle", liée à l'augmentation du débit.- Un souffle

HEMODYNAMIQUE.- TABLEAU III : EPREUVE DU BALLONNET

Observations	PRESSIONS		
	Ballonnet dégonflé A.P.	Ao. Ao.	Ballonnet gonflé A.P.
I2.C... Col. (*) Ballonnet redégonflé	67/50(62) 70/58	100/60 /	45/30 /
I6.Y... Chr. (*)	92/60	95/60	52/26
2I.M... Mar.	108/60	108/60	76/30
23.F... Mic.(2e)	112/68(88)	112/68	112/68 ?
27.B... Ann.	70/36	106/56	54/12
29.A... Ali.	Epreuve non satisfaisante (canal plus gros que l'aorte)		
30.C... Cla.	80/50(67)	110/65(80)	Max. 55 à 60
3I.R... Did.	105/65	120/70	80/50
32.C... Fra.	110/64	120/80	110/46

(*) OXYMETRIE

I2.C... Col. - Avant gonflage : V.D.=10,9; T.A.P.= 12,7.
 - Après gonflage : V.D.=12,5; T.A.P.= 12,4.
 - Après dégonflage:T.A.P. = 13,9.

I6.Y... Chr. - Avant gonflage : T.A.P. = 12,8.
 - Après gonflage : T.A.P. = 10,4.

LEGENDE : voir les tableaux I et II.

systolique est également retrouvé dans l'aorte descendante chez une autre malade (n° 30).

f) ANGIOCARDIOGRAPHIE. 3 dossiers comportent une angiocardiographie de face.

-- L... Jos., 5 ans.- L'examen est pratiqué après échec d'une tentative de cathétérisme. L'image de l'oreillette gauche persiste très longtemps, de même que celle du tronc artériel pulmonaire; l'opacification de la partie moyenne du contour gauche peut répondre à une auricule. L'ensemble de ces signes évoque le diagnostic de rétrécissement mitral, ce qui semble corroborer l'auscultation de pointe (violent éclat du premier bruit et souffle systolique apexo-axillaire jugé "autonome"). On conclut donc à une malformation mitrale congénitale à type de sténose.- Un cathétérisme effectué quelques années plus tard dans un autre service révèle une PCA avec quasi-égalité de pressions. L'enfant décède sur la table d'opération, par rupture de son canal. L'autopsie ne trouve qu'un volumineux canal, à l'exclusion de toute malformation mitrale.

-- Y... Chr., 12 ans (égalité de pressions).- Nous avons comparé ses résultats aux données de l'examen radioscopique :

: Les cavités droites, trouvées augmentées en scopie, sont sensiblement normales.

: Le tronc artériel pulmonaire (en scopie: arc moyen rectiligne, battant, non expansif) est large. A son sommet, nettement convexe, on voit entre la 3e et la 4e seconde, l'image d'une courte veine opaque, dirigée vers le haut, large de 7 à 8 mm, dont le maximum d'opacité correspond au maximum d'injection du tronc artériel pulmonaire; il semble donc qu'on puisse la considérer comme branchée sur le toit de l'artère pulmonaire, et l'interpréter comme une PCA. Il n'est cependant pas possible de relever une opacification indiscutable d'une portion aortique, mais le petit jet pathologique semble de courte durée (I,30 à 2 s).

: Les branches artérielles pulmonaires sont normales (la droite un peu large, la gauche masquée par le tronc artériel pulmonaire). Toutes deux sont trouvées larges en scopie (la droite légèrement expansive).

: L'injection parenchymateuse pulmonaire, jugée modérément augmentée en scopie, est ici inférieure à la normale.

: L'oreillette et le ventricule gauches (globalement augmentés en scopie) sont bien opacifiés à partir de la 5e seconde et sont normaux.

: Opacifiée une demi-seconde plus tard, l'aorte ascendante est normale (en scopie, l'arc supérieur gauche est un peu large). Dans la concavité de la crosse existe une image arrondie à convexité inférieure et droite, diverticulaire, qui peut correspondre au canal dilaté. Il n'y a pas de véritable réinjection de l'artère pulmonaire, mais une persistance d'opacification tout-à-fait anormale alors que le ventricule droit ne contient plus de produit opaque; cette opacification dure autant que celle de l'aorte.

On conclut à une PCA avec shunt bidirectionnel, ce que confirme l'hémodynamique.

--B... Jos., 10 ans.- Chez cette malade, on discute une HTAP "primitive", un complexe d'Eisenmenger, et une PCA. Le cathétérisme montre une PCA avec HTAP à 104 mm Hg (rapport de pressions : 87°/°), et shunt croisé avec forte prédominance gauche-droite. L'angiocardiographie confirme qu'il s'agit d'un canal shuntant surtout de gauche à droite.

g) INCIDENTS ET ACCIDENTS. Sur les 33 cathétérismes dont nous avons un compte rendu, 29 se déroulent sans incident. Parmi ces malades, 2 ont un 2e cathétérisme préopératoire, également sans incident.- Quant aux angiocardiographies, 2/3 se passent très bien.

- Après l'une des angiocardiographie (Y... Chr.), l'enfant a de la difficulté à se réveiller et à reprendre une respiration spontanée. L'assistance respiratoire doit être poursuivie pendant 1 heure.

- C... Dan. (n° 9).- Lors d'un premier cathétérisme, on passe à 2 reprises dans le ventricule droit sans trouver le chemin de l'infundibulum; un flutter se déclenche, avec cadence ventriculaire à 190/minute, ce qui perturbe l'oxymétrie; les données de ce premier cathétérisme ne sont pas rapportées ici. Deux semaines plus tard, au lendemain d'un second cathétérisme sans trouble du rythme ni autre incident immédiat, apparaissent des mouvements invo-

lontaines de la langue, de la mâchoire et des membres supérieurs, sans fièvre ; l'évolution est rapidement favorable. Seuls les résultats de ce second cathétérisme sont rapportés plus haut.

- T... Adr. (n° 14).- L'apparition d'une fièvre fait craindre une maladie d'Osler, et la malade est transférée dans un service spécialisé, où ce diagnostic n'est pas confirmé.

- A... Ali. (n° 29).- La plaie de cathétérisme suppure de façon traînante et l'association d'une fièvre et d'une splénomégalie transitoire fait là encore suspecter une maladie d'Osler. Mais la malade est guérie par une antibiothérapie d'une dizaine de jours, pratiquée en ville, sans que l'on puisse ensuite faire la preuve de la maladie.

- C... Béa. (n° 33).- Quelques heures après le cathétérisme (lui-même sans incident immédiat), s'installent une fièvre, une tachycardie avec cyano-se et hépatomégalie, surtout une hypertonie considérable, puis des convulsions et un coma qui durera 36 heures. On discute une embolie artérielle cérébrale, plutôt qu'une malformation vasculaire cérébrale ou un abcès du cerveau; mais, de l'avis des neurologues, cet accident est difficilement étiquetable. Après une réanimation et un traitement symptomatique, l'enfant sort du coma, et il ne persiste aucune séquelle de cette complication neurologique.

2) PRISES DE PRESSIONS PEROPERATOIRES. Une prise de pressions peropératoire, est notée dans 21 comptes rendus opératoires/29. Nous en connaissons les résultats dans 20 cas/21, et les donnons dans le tableau IV. Nous avons indiqué les pressions mesurées avant clampage, puis après clampage et/ou section ou ligature du canal.

a) Il n'y a qu'un cas/20 (n° 5) où le clampage n'entraîne AUCUNE MODIFICATION sensible des pressions.

b) Dans 1 cas/20 (n° 9), le clampage produit une légère ASCENSION (2 mm Hg) de la pression artérielle pulmonaire systolique. Mais en même temps la pression artérielle pulmonaire diastolique diminue de 6 mm Hg, et la pression moyenne de 5 mm Hg; en tenant compte des chiffres initiaux respectifs,

**HEMODYNAMIQUE - TABLEAU IV : PRISES DE PRESSIONS
PEROPERATOIRES**

Observations	Canal ouvert		Canal fermé	
	A.P.	Ao.	A.P.	Ao.
3.O... Jea.(*) (clampage)	55/26 (41)	90/34(73)	36/12(25)	90/67
5.G... Mar. (clampage)	102/56	/	102/56	102/54
7.L... Mau. (clampage)	/	/	diminue	augmente
8.T... Fra.(*) (clampage) (section)	83/55 (50) /	150/50 /	70/24(38) 50/26	125/76 70/40 (55)
9.C... Dan.(*) (clampage)	26/18(23)	30/14	28/12(18)	60/32
11.R... Pat. (clampage)	50/32(40)	84/64(73)	40/20(32)	94/82(92)
12.C... Col. (clampage)	60/45	110/85	45/20	140/120
14.T... Adr. (clampage)	70/45	80/50	50/35	110/70
15.D... Cha.(*) (clampage) (section)	44/30(38) /	80/35(58) /	30/15(22) 30/12(20)	140/70(90) 95/70(74)
17.L... Cat. (clampage)	HTAP modérée, chutant lors du clampage			
19.D... Jea. (clampage)	Egalité de pressions		Chute à 30.	/
20.R... Mar. (clampage)	60/25	/	30/15	/
21.M... Mar. (ligature)	92/55	116/72	58/30	130/94
22.E... Joc. (ligature)	110/66	TA=120/60	42/22	TA=180/60
24.G... Mic. (clampage)	120	110	50	180
25.N... Vér. (clampage)	85	110	65	130
28.B... Cha. (clampage)	80	110	60	140
30.C... Cla. (clampage) (section)	70/55 /	110/70 /	45 40/20	150 120/90
31.R... Did. (clampage)	80	90	60	140/100
34.M... Fré. (clampage)	/	/	chute à 30	/

(*) REMARQUES PARTICULIERES

3.O... Jea.- Avant clampage : O.G.=45/26(30); V.G. = 90/4.
- Après clampage : O.G.=28/16(23); V.G. = 90/4.

8.T... Fra.- Avant clampage : O.G.=12/4(7).
- Après section : O.G.= (7).

9.C... Dan.- Avant comme après clampage : O.G. = 8.

15.D... Cha.- Avant clampage : V.G. = 98/0 à 10.
- Après section, le petit gradient ventriculo-aortique systo-
lique (18mmHg) disparaît.

LEGENDE : voir les tableaux I et II.-TA:tension artérielle humérale au
Vaquez.

et en y rapportant ces variations de pressions, on voit que, pour une augmentation de 8°/° de la systolique, il y a une diminution de 33°/° de la diastolique et de 22°/° de la moyenne.- Surtout, les pressions systolique et diastolique aortiques s'élèvent respectivement de 30 et 18 mm Hg, soit 100°/° et 128°/° des valeurs de départ.- Aussi le rapport de pressions passe-t-il de 87 à 47°/°.

c) Dans 18 cas/20, l'occlusion du canal amène une BAISSSE de la pression artérielle pulmonaire systolique.

- Chez 4 opérés/18 (n° 7,17,19,34), nous savons qu'une chute de pression se manifeste, sans pouvoir la chiffrer; notons cependant que 2 fois/4 (n° 19 et 34) la systolique pulmonaire descend à 30 mm Hg.

- Chez 14 opérés/18, on peut apprécier la chute de cette pression :

: Chez 3 d'entre eux, nous pouvons comparer les résultats du clampage et de la section (n° 8,15,30). La pression aortique systolique baisse après section (diminution de 30 à 55 mm Hg, soit 20 à 44°/° de sa valeur après clampage). La diastolique aortique n'est comparable après clampage et après section que dans 2 cas/3; dans l'un, elle diminue après section (n° 8 : 26 mm Hg ou 37°/°); dans l'autre, elle ne change pas (n° 15). La pression moyenne aortique n'est comparable après clampage et après section que dans 1 cas/3 (n° 15); elle diminue après section de 16 mm Hg, soit 18°/°.

La pression artérielle pulmonaire systolique reste la même, après clampage et après section, dans 1 cas/3; où le rapport de pressions passe de 21 à 32°/°; elle diminue après section dans 2 cas/3, respectivement de 20 et 5 mm Hg (soit 29 et 12°/° de la valeur après clampage), et le rapport de pressions passe de 56 à 71°/° chez l'une de ces malades (n° 8), de 30 à 33°/° chez l'autre (n° 30). On peut confronter la diastolique pulmonaire après clampage et après section chez 2 malades/3 : il y a une diminution chez l'une (n° 15 : 3 mm Hg ou 20°/°), une augmentation chez l'autre (n° 8 : 2 mm Hg ou 8°/°). La variation de la pression artérielle pulmonaire moyenne n'est donnée que dans 1 cas/3 (n° 15); elle baisse très peu après section (2 mm Hg ou 9°/°).

Dans ces observations où l'on dispose à la fois des mesures effectuées après clampage et après section, on trouve donc un rapport de pressions moins favorable en fin d'intervention qu'immédiatement après le clampage.

: En confrontant les I4 occlusions du canal où la baisse de la pression artérielle pulmonaire systolique est chiffrée, on trouve 9 épreuves de clampage simples, 3 épreuves de clampage doublées de la prise des pressions après section du canal, et 2 prises de pressions avant et après ligature du canal (n° 21 et 22). Nous avons vu plus haut que les pressions ne sont pas exactement superposables, canal clampé et canal sectionné; cependant, nous croyons pouvoir assimiler ligature et clampage, étant donné la rapidité de réalisation de la ligature; par contre, lorsque sont données les pressions après clampage et après section, nous ne pouvons comparer que les premières aux chiffres des autres épreuves de clampage. Ainsi, les conclusions qui suivent intéressent-elles à la fois I2 épreuves de clampage "vraies" et 2 ligatures (assimilées à des clampages).

* La diminution de la pression artérielle pulmonaire systolique va de I7 à 70 mm Hg; rapportée à la valeur initiale, cette diminution est de I6 à 62°/° (elle est II fois/I4 égale ou supérieure à 25°/°, et 3 fois/I4 égale ou supérieure à 50°/°).

* Le rapport de pressions est calculable dans I3 cas/I4. Chez I patiente/I4, c'est la tension artérielle humérale qui est donnée comme pression systémique; pourtant, on peut supposer qu'il s'agit d'un cas favorable, car le rapport des pressions systoliques artérielle pulmonaire et humérale passe de 92 à 23°/°.- Chez les I3 autres malades, le rapport de pressions est compris entre 55 et I09°/° avant clampage, entre 21 et 50°/° après clampage. Dans I cas/I3 (n° 8), ce rapport augmente après clampage, passant de 55 à 56°/° (il augmente surtout après section : 71°/°). Dans I2 cas/I3, le rapport diminue lors de l'épreuve; cela représente, selon les cas, un gain de I7 à 81 dans la valeur du rapport (plus de 25 dans I0 épreuves/I2).

* La pression artérielle pulmonaire diastolique baisse dans les I0 cas/I4 où elle est donnée après clampage. Cette diminution va de 6 à 44 mm Hg, ou encore de 22 à 67°/°. On remarque 9 fois/I0 une baisse de 33°/° ou davantage.

* La pression artérielle pulmonaire moyenne, donnée dans 4 cas/I4, diminue de 8 à 16 mm Hg, ou encore de 20 à 42°/°.

En tenant compte du cas décrit plus haut, où les pressions artérielles pulmonaires diastolique et moyenne baissent alors que la systolique monte (n° 9), on constate que, dans toutes les épreuves de clampage sauf une (n° 5), il se produit une diminution des pressions artérielles pulmonaires diastolique et moyenne.

d) En outre :

- Dans un cas (n° 3), la prise des pressions dans l'oreillette et le ventricule gauches révèle une forte hyperpression auriculaire, avec gradient diastolique auriculo-ventriculaire, dont l'amélioration n'est que partielle au clampage du canal.

- Dans 2 cas (n° 8 et 9), la pression est normale dans l'oreillette gauche.

- Dans un cas (n° 15), dont il a été question antérieurement, on trouve lors de l'intervention un petit gradient systolique ventriculo-aortique (18 mm Hg), qui disparaît après section (obstacle "fonctionnel").

3) CATHETERISME POSTOPERATOIRE. 12 opérés/29 ont un contrôle hémodynamique postopératoire, avec un recul compris entre 13 jours et 9 ans. Une malade subit 2 cathétérismes à 25 jours et 9 ans de son intervention.

a) L'OXYMETRIE ne révèle jamais, dans cette série, de shunt résiduel. Chez un malade en insuffisance cardiaque (n° 31), est trouvée une désaturation à la fois veineuse (57°/°) et artérielle périphérique (89,5°/°).

b) LES PRESSIONS sont données dans le tableau V. On y constate que :

- Les pressions auriculaires droites sont sensiblement normales, sauf chez le même malade que ci-dessus (n° 31), où elles sont franchement élevées (insuffisance ventriculaire droite et insuffisance tricuspidiennne).

HEMODYNAMIQUE.- TABLEAU V : PRESSIONS POSTOPERATOIRES

Observations	Délai	O.D.	V.D.	A.P.	Cap.	Fém. ou Ax.
I.G... Fra.	I6 mois	3	/	28/9	2	Fém.=I23/74
2.B... Ren.	I4 jours	7/2 à 2/-6	39/I à 4	39/I5(22)	7/4(5)	/
3.O... Jea.	I3 jours	/	/	30/I0(I7)	(3)	/
7.L... Mau.	I8 mois	6/3	26/I à 6	3I/I3(20)	(I0)	/
8.T... Fra.	2 ans	(4)	46/0 à 7	46/I7(30)	(6)	/
9.C... Dan.	I9 jours	I0/4 (6)	48/0 à 7	47/23	/	/
I2.C... Col.	2 ans	8/3 (5)	27/I à 5	25/6 (I3)	(6)	/
I6.Y... Chr.	2 ans $\frac{1}{2}$	6/2 (4)	50/2 à 6	48/I7	I4	/
I8.B... Jos. I)	25 jours	7/3 (5)	I20/2 à 5	IIO/60(80)	I2/6(8)	Fém.=I20/80
2)	9 ans	I2/3(7)	I60/4 à I6	I60/80	(I0)	Ax. =I20/80
I9.D... Jea.	4 ans	7/2 (4)	46/2 à 8	40/I4	I2	/
2I.M... Mar.)	2 ans	/	I00/4 à 6	I00/50(68)	(5)	/
3I.R... Dié.(*)	2 ans	I9/9(I6)	80/I0 à 20	80/I6(42)	(8)	Ax. =I06/72

(*) REMARQUE PARTICULIERE. Désaturation veineuse (57°/°) et artérielle (axillaire : 89,5°/°).

LEGENDE : voir le tableau I.

- Fém. : pression artérielle fémorale.
- Ax. : pression artérielle axillaire.
- Le délai indiqué est le temps qui sépare le cathétérisme de l'opération.

- Il n'y a pas de gradient de pression systolique appréciable entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

- Dans l'artère pulmonaire, les pressions systoliques vont de 25 à 160 mm Hg, et les pressions diastoliques de 6 à 80 mm Hg.

: La pression systolique a une valeur pratiquement normale (inférieure ou égale à 31 mm Hg) dans 4 cas/I2 (n° 1,3,7,12).

: La pression systolique est fortement élevée dans 3 cas/I2:

* Chez un malade (n° 18), on assiste à l'aggravation de l'HTAP : 104 (en préopératoire), puis 110 et 160 mm Hg (respectivement à 25 jours et 9 ans de l'opération). Du premier cathétérisme postopératoire, on peut conclure qu'il existe à peu près une égalité de pressions (110/60 dans l'artère pulmonaire, 120/80 dans l'artère fémorale). Après 9 ans, l'HTAP s'est développée et atteint les chiffres de 160/80, alors que les pressions systémiques sont comparables (120/80 dans l'artère axillaire).

* Chez une autre patiente (n° 21), on retrouve une forte HTAP en postopératoire (100/50) comme en préopératoire (108/60), à 2 ans d'intervalle.

* Chez un troisième malade (n° 31), qui a cliniquement une insuffisance tricuspидienne, et une insuffisance pulmonaire, on trouve une HTAP à 80/16 (pression télédiastolique du ventricule droit : 20 mm Hg), pour 92/50 en préopératoire, 2 ans plus tôt.

: Dans 5 cas/I2, il persiste une élévation modérée de la pression artérielle pulmonaire systolique, qui est comprise entre 39 et 48 mm Hg. Le recul est certes faible dans 2 de ces cas (n° 2 : 14 jours; n° 9 : 19 jours), mais il est de 2 à 4 ans dans les 3 autres (n° 8,16,19). Il faut remarquer que, si la pression artérielle pulmonaire systolique n'est pas normale chez ces patients, elle a tout de même été très améliorée par l'intervention, puisque sa valeur préopératoire se situe entre 70 et 95 mm Hg.

- La pression capillaire pulmonaire est sensiblement normale dans tous les cas, en particulier chez un enfant (n° 3) où la prise de pressions peropératoire, 13 jours avant, trouve après clampage des pressions auriculaires gauches à 28/16 (23).

c) SON INTRACARDIAQUE. L'exploration à la microsonde permet d'enregistrer un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire (perçu cliniquement) chez 2 malades ayant une forte HTAP (n° 18, 2e cathétérisme; n° 21, où le même souffle est enregistré en préopératoire). Cliniquement, un autre malade (n° 31) a une insuffisance pulmonaire.

d) INCIDENTS ET ACCIDENTS. Il n'y a aucun incident II fois/I2. Après une exploration (n° 31), apparaissent une fièvre avec frissons, une cyanose, puis une douleur à la base de l'hémithorax gauche; le tout s'amende en quelques heures sous héparinothérapie.

4) COMMENTAIRES. En comparant les résultats des explorations hémodynamiques pratiquées aux divers stades, on constate qu'il n'y a pas une concordance rigoureuse entre les données habituellement créditées d'une signification pronostique, et l'évolution hémodynamique réelle après l'intervention.

a) Nous disposons à la fois d'un cathétérisme préopératoire avec épreuve du ballonnet, d'une prise de pressions peropératoire avec clampage, et d'un cathétérisme postopératoire, donc d'une ETUDE HEMODYNAMIQUE COMPLETE, chez 3 malades/29 (n° 12, 21, 31).

- Chez l'une (n° 12), le rapport de pressions est 67°/°; on ignore la pression capillaire; le shunt est inférieur à 2 volumes (1,8 vol.).- Le gonflage du ballonnet entraîne une chute de la pression artérielle pulmonaire de 67/50 à 45/30. La prise de pressions peropératoire confirme qu'après clampage du canal, la pression artérielle pulmonaire descend de 60/45 à 45/20, tandis que la pression aortique monte de 110/85 à 140/120.- Le contrôle postopératoire, 2 ans plus tard, trouve des pressions droites normales. Il s'agit d'un résultat hémodynamique (et clinique) excellent.

- Chez une autre (n° 21), il y a au départ égalité de pressions; la pression capillaire n'est pas connue; le shunt est supérieur à 2 volumes (2,6 vol.).- Le gonflage du ballonnet entraîne une chute de la pression artérielle pulmonaire de 108/60 à 76/30.- La manométrie peropératoire montre qu'après ligature du canal, la pression artérielle pulmonaire descend

de 92/55 à 58/30, tandis que la pression aortique monte de 116/72 à 130/94.
- Mais, deux ans plus tard, le contrôle trouve une HTAP à 100/50. Il s'agit d'un mauvais résultat; l'enfant décède 10 mois après ce contrôle (l'absence d'autopsie empêche d'écarter formellement l'hypothèse d'une reperméation, car le canal a été lié).

- Chez le troisième (n° 31), dont le rapport de pressions est 79°/°, on a la notion d'une hypertension capillaire à 20/10 (15) et d'un shunt supérieur à 2 volumes (2,2 vol.).- Le gonflage du ballonnet entraîne une chute de la pression artérielle pulmonaire de 105/65 à 80/50.- La prise de pressions peropératoire montre qu'après clampage, la pression artérielle pulmonaire systolique descend de 80 à 60 mm Hg, tandis que la pression aortique systolique monte de 90 à 140 mm Hg.- Mais le contrôle postopératoire, 2 ans plus tard, trouve une HTAP à 80/16. Il s'agit d'un mauvais résultat hémodynamique (et clinique).

Chez ces 3 malades, l'épreuve du ballonnet et l'épreuve de clampage peropératoire sont positives, c'est-à-dire favorables à la suppression du canal. Pourtant, seule la première a tiré bénéfice de l'opération. Trois remarques sont possibles :

* Le plus faible shunt appartient paradoxalement au cas favorable; les 2 cas défavorables ont un shunt volumineux;

* La seule pression capillaire connue est franchement élevée (le shunt est d'ailleurs supérieur à 2 volumes); nouveau point discordant, elle appartient à un cas défavorable;

* Un seul élément classique distingue favorablement le premier patient des 2 autres : c'est le seul qui ait un rapport de pressions inférieur à 75°/°.

b) RESULTATS HEMODYNAMIQUES DEFINITIFS. Confrontant l'évolution hémodynamique des 12 malades ayant subi un cathétérisme postopératoire, nous les avons répartis en 3 groupes :

- Résultats excellents (n° 1,3,7,12) : ce sont les patients ayant une pression artérielle pulmonaire normale lors du contrôle postopératoire.

: Le premier (n° 1) a initialement un rapport de pressions de 89°/°, son shunt est supérieur à 2 volumes (2,6 vol.).

: Le second (n° 3) a initialement un rapport de pressions de 71°/°, une pression capillaire élevée (20 mm Hg), et un shunt important (3,1 vol.).

- Au clampage peropératoire, la pression artérielle pulmonaire descend de 55/26 à 36/12, tandis que la pression aortique diastolique augmente seule (90/34 devient 90/67).

: La troisième (n° 7) a initialement un rapport de pressions de 61°/°, et un shunt volumineux (4,15 vol.).- Nous avons la notion d'une épreuve de clampage peropératoire favorable.

: La quatrième (n° 12) a été étudiée plus haut. Nous avons vu que le seul point discordant est la discrétion du shunt (1,8 vol.).

- Résultats défavorables (n° 18,21,31) : ce sont les patients ayant une sévère HTAP lors du contrôle postopératoire.

: La première a initialement un rapport de pressions de 87°/°, une pression capillaire peu élevée (12mm Hg), et un faible shunt (1,7 vol.).

- Les 2 contrôles postopératoires (1e à 9 ans de l'opération) montrent une très forte HTAP évolutive.

: Les 2 autres (n° 21 et 31) ont été étudiés précédemment. Nous avons vu que tous deux ont, de façon inattendue, un shunt important, une épreuve du ballonnet et un clampage peropératoire positifs; l'un (n° 31) a en outre une hypertension capillaire.

- Résultats moyens (n° 2,8,9,16,19) : ce sont les patients ayant lors du contrôle postopératoire une pression artérielle pulmonaire modérément élevée, mais moindre qu'avant l'opération.

: Le premier (n° 2) a initialement un rapport de pressions de 75°/°, une pression capillaire élevée (23 mm Hg), et un shunt cependant peu volumineux (1,4 vol.).- Il persiste, 2 semaines après l'intervention, une légère élévation de la pression artérielle pulmonaire (39/15, contre 83/50 en préopératoire).

: La seconde (n° 8) a initialement un rapport de pressions de 91°/° et un shunt important (4,7 vol.).- Au clampage peropératoire, la pression artérielle pulmonaire descend de 83/55 à 70/24, tandis que la pression aortique passe de 150/50 à 125/76 (la systolique diminue de 17°/°; la diastolique augmente de 52°/°).- Il persiste, 2 ans après l'opération, une HTAP modérée à 46/17 (contre 80/42 en préopératoire).

: La troisième (n° 9) a initialement un rapport de pressions de 64°/°, une pression capillaire à 17 mm Hg, un shunt volumineux (3,6 vol.).- Le clampage peropératoire entraîne, dans l'artère pulmonaire, une légère ascension de la pression systolique (+8°/°), une baisse des pressions diastoliques (-33°/°) et moyenne (-22°/°), tandis que la pression aortique monte de 30/14 à 60/32.- Il persiste, 19 jours plus tard, une HTAP modérée à 47/23 (contre 70/47 en préopératoire).

: La quatrième (n° 16) a initialement une égalité de pressions et un shunt de 2,2 volumes.- Le gonflage du ballonnet entraîne une chute de la pression artérielle pulmonaire de 92/60 à 52/26.- Plus de 2 ans après l'intervention, il persiste une HTAP modérée à 48/17 (contre 95/60 en préopératoire).

: Le cinquième (n° 19) a initialement une égalité de pressions et un shunt quasi nul (0,3 vol.).- Au clampage peropératoire, on sait que la pression artérielle pulmonaire chute à 30 mm Hg.- Il persiste, 4 ans plus tard, une HTAP modérée à 40/14 (contre 90/56 en préopératoire).

c) AU TOTAL, on peut dire que :

- Quand le résultat hémodynamique est excellent (4 cas) :

- : le rapport de pressions est inférieur à 75°/° dans 3 cas/4;
- : le shunt est supérieur à 2 volumes dans 3 cas/4;
- : la pression capillaire, connue dans 1 cas/4, est élevée;
- : l'épreuve du ballonnet, pratiquée dans 1 cas/4, est positive;
- : l'épreuve du clampage, pratiquée dans 3 cas/4, est positive 3 fois/3.

- Quand le résultat hémodynamique est mauvais (3 cas) :

- : le rapport de pressions est supérieur à 75°/° dans 3 cas/3;
- : le shunt est inférieur à 2 volumes dans 1 cas/3;
- : la pression capillaire, connue dans 2 cas/3, est élevée 1 fois/2;
- : l'épreuve du ballonnet, pratiquée dans 2 cas/3, est positive 2 fois/2;
- : l'épreuve du clampage, pratiquée dans 2 cas/3, est positive 2 fois/2.

- Quand le résultat hémodynamique est moyen (5 cas) :

- : le rapport de pressions est égal ou supérieur à 75°/° dans 4 cas/5;
- : le shunt est supérieur à 2 volumes dans 3 cas/5;
- : la pression capillaire, connue dans 2 cas/5, est élevée 2 fois/2;
- : l'épreuve du ballonnet, pratiquée dans 1 cas/5, est positive;
- : l'épreuve du clampage, pratiquée dans 3 cas/5, est positive 2 fois/3 et dissociée 1 fois/3.

EN DEFINITIVE, cette confrontation est décevante :

* Envisagé isolément, aucun des critères précédents n'a une valeur formelle.

I°) Sur 12 rapports de pressions :

- 4 sont inférieurs à 75°/°:
 - . 3/4 correspondent à un résultat excellent;
 - . 1/4 correspond à un résultat moyen.
- 8 sont égaux ou supérieurs à 75°/°:
 - . 1/8 correspond à un résultat excellent;
 - . 4/8 correspondent à un résultat moyen;
 - . 3/8 correspondent à un mauvais résultat.

En n'opérant que les patients ayant un rapport de pressions inférieur à 75°/°, on a un excellent résultat 3 fois/4 et un résultat moyen 1 fois/4, mais on manque d'opérer 1/4 des meilleurs cas et 4/5 des cas moyens (dont

l'amélioration est quand même importante après l'intervention). Par contre, aucun mauvais cas n'est opéré.

2°) Sur 12 shunts :

- 8 sont supérieurs à 2 volumes :
 - . 3/8 correspondent à un résultat excellent;
 - . 3/8 correspondent à un résultat moyen;
 - . 2/8 correspondent à un mauvais résultat.
- 4 sont inférieurs à 2 volumes :
 - . 1/4 correspond à un résultat excellent;
 - . 2/4 correspondent à un résultat moyen;
 - . 1/4 correspond à un mauvais résultat.

Il n'est pas possible de distinguer les patients à l'aide du shunt; un gros shunt correspond à un mauvais résultat 2 fois/8; un petit shunt correspond à un résultat excellent ou moyen 3 fois/4). Le calcul du rapport du shunt à la saturation artérielle pulmonaire n'est pas plus fidèle. Le mélange imparfait du sang shunté est source d'erreurs.

3°) Sur 5 pressions capillaires :

- 4 sont franchement élevées :
 - . 1/4 correspond à un résultat excellent;
 - . 2/4 correspondent à un résultat moyen;
 - . 1/4 correspond à un mauvais résultat.
- 1 est peu élevée : elle correspond à un mauvais résultat.

Là encore, le critère n'est pas fidèle : une pression capillaire élevée correspond à un mauvais résultat 1 fois/4.

4°) Les épreuves du ballonnet et du clampage sont, l'une comme l'autre, positives quelle que soit l'évolution, et donc nettement trop optimistes. Nous avons vérifié pour ces 2 épreuves que le calcul du rapport de la chute

tensionnelle à la pression initiale, dans l'artère pulmonaire, ne constitue pas un critère plus valable, que l'on utilise les pressions systoliques ou diastoliques.

* Même la satisfaction à plusieurs critères à la fois ne réalise pas une certitude pronostique, puisque l'un des mauvais résultats (n° 31) n'a au départ qu'un élément péjoratif (un rapport de pressions un peu supérieur à 75°/°), contre 4 éléments considérés comme favorables (gros shunt ; pression capillaire élevée; épreuves du ballonnet et du clampage positives).

* Un fait mérite d'être mentionné : il ne semble pas que l'absence ou la présence d'un shunt droite-gauche croisé ait dans cette série une signification pronostique absolue. La saturation artérielle périphérique est connue dans 9 cas/12 (elle n'est pas donnée pour 2 des résultats excellents, ni pour 1 des résultats moyens):

- 5 fois/9, elle est égale ou supérieure à 93°/°, ce qui correspond :

- . 2 fois/5, à un résultat excellent;
- . 1 fois/5, à un résultat moyen;
- . 2 fois/5, à un mauvais résultat.

- 4 fois/9, elle est inférieure à 93°/°, ce qui correspond :

- . 3 fois/4, à un résultat moyen;
- . 1 fois/4, à un mauvais résultat.

On voit qu'un shunt gauche-droite exclusif correspond à un mauvais résultat 2 fois/5, tandis qu'un shunt croisé n'empêche pas le résultat d'être moyen 3 fois/4.

* Le manque de fidélité des différents critères utilisés, soit isolément, soit en association, est connu. En particulier, ESPINO-VELA et RUBIO estiment que l'épreuve du ballonnet se montre souvent décevante en cas d'HTAP sévère. Il en est de même pour la manométrie peropératoire, qui peut induire

en erreur aussi bien par excès que par défaut : on connaît des cas où le retour de la pression artérielle pulmonaire à des chiffres normaux a été observé, alors même que le clampage n'avait pas modifié cette pression (BERLIND); il y a dans notre série une malade (n° 5), chez laquelle le canal est lié malgré une épreuve de clampage négative, mais elle est perdue de vue après l'opération.

Sans doute faut-il expliquer les discordances entre les données hémodynamiques et l'évolution par l'importance variable que prennent dans le mécanisme de l'HTAP, selon les cas, l'augmentation du débit et celle de la résistance vasculaire pulmonaire (réversible ou non). L'intervention supprime le shunt, mais l'évolution de la résistance, si évolution il y a, n'est pas prévisible.

Chez nos patients, le calcul de la résistance et l'étude de ses variations sous l'influence d'un ganglioplégique et d'oxygène ne sont pas employés; le premier est entaché d'erreurs; la seconde n'est pas d'une fidélité absolue (peut-être parce qu'on ne dispose pas de substance agissant exclusivement sur le circuit pulmonaire).

Dans l'avenir, il faut espérer que l'angiographie capillaire, dont aucun de nos malades n'a bénéficié, apportera des renseignements plus constants et donc plus utilisables pour la sélection préopératoire des patients. Mais on sait déjà qu'une diminution importante de la résistance pulmonaire peut survenir après l'opération, en dépit d'une absence de modification de l'aspect angiographique (BERLIND).

XI.- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

En règle générale, l'HTAP est assez facilement reconnue dès l'étape clinique. C'est la PCA qu'il est délicat d'identifier, si bien que l'on discute les diverses cardiopathies avec HTAP; en effet, le souffle continu évocateur de la PCA est rare.

a) La séméiologie apexienne, fréquente, peut égarer vers le diagnostic de MALFORMATION ou de STENOSE MITRALE avec HTAP. Nous avons vu que l'angiocardigraphie même peut être trompeuse.

b) La COMMUNICATION INTERAURICULAIRE avec HTAP ne rend pas les pouls bondissants; la cardiomégalie est volontiers importante; la "danse hilaire" des artères pulmonaires est franche; un bloc incomplet de la branche droite est fréquemment retrouvé à l'électrocardiogramme. Mais nous avons constaté chacun de ces signes chez quelques-uns de nos patients.

c) La COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE avec HTAP peut réaliser un tableau clinique, radiologique et électrocardiographique très voisin. La forte taille de l'aorte est un argument classique en faveur de la PCA; cependant, aussi bien en radioscopie qu'à l'intervention, une aorte plutôt petite et assez fréquente dans cette série. D'autre part, lors du cathétérisme, la découverte d'un enrichissement en oxygène dès le ventricule droit peut entretenir la confusion; la microsonde, en recherchant sous les sigmoïdes un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire, peut alors se montrer très utile.

d) Le COMPLEXE D'EISENMENGER est quelquefois d'autant plus difficile à éliminer, même après angiocardiographie, que son association à la PCA est possible.

e) D'une façon générale, la perception d'un SOUFFLE SYSTOLO-DIASTOLIQUE peut amener à discuter :

- une fistule aorto-pulmonaire;
- une fistule coronaire;
- un syndrome de Laubry et Pezzi;
- un anévrysme d'un sinus de Valsalva rompu dans une cavité droite.

f) L'HTAP "PRIMITIVE" se présente comme un diagnostic d'élimination. Il n'est pas exclu qu'un certain nombre de malades, considérés comme porteurs d'une HTAP "primitive", aient une PCA méconnue. Dans toutes les séries, les formes très défavorables de PCA compliquées d'HTAP ne manquent pas de rappeler l'HTAP "primitive", à cause de l'évolutivité propre de la maladie artérielle pulmonaire après suppression du canal.

g) Pour quelques-uns de leurs patients cyanosés, certains auteurs ont discuté des pathologies que, chez nos malades, on peut rapidement éliminer, par exemple une tétralogie de Fallot, un cœur pulmonaire chronique, une polyglobulie essentielle.

Dans tous les cas, c'est l'HEMODYNAMIQUE PAR VOIE DROITE qui est le temps fondamental du diagnostic. Elle seule prouve la PCA de manière irréfutable ; elle seule apprécie exactement l'HTAP; nous avons vu par contre qu'elle ne donne que des arguments de probabilité pour la sélection des cas chirurgicaux.

XII.- EVOLUTION SPONTANEE

A.- OBSERVATIONS

L'évolution spontanée de la maladie est suivie chez 4 patients/34, avec un recul maximum de 5 ans. Dans chaque cas, l'abstention chirurgicale n'a été décidée qu'après exploration hémodynamique.

I) F... Mic. (n° 23).- Chez ce jeune homme, on a la notion d'une cardiopathie soufflante découverte à la naissance. Quand il est hospitalisé, à 22 ans, la symptomatologie fonctionnelle se résume à des hémoptysies; on ne retrouve qu'une séméiologie d'HTAP, sans aucun souffle.

- Un complexe d'Eisenmenger ou une communication interventriculaire avec HTAP sont d'abord suspectés, mais un 1er cathétérisme révèle une PCA, dont le volume du shunt prête à discussion; aussi le malade subit-il 2 mois plus tard un 2e cathétérisme, avec épreuve du ballonnet; on trouve une égalité de pressions, un shunt de 3,4 volumes, une épreuve du ballonnet négative (mais il y a un doute sur la bonne occlusion du canal, qui semble de gros calibre); il semble y avoir un shunt croisé au 1er cathétérisme.

- On préfère renoncer à l'intervention, dont on craint qu'elle soit dangereuse et inefficace sur l'HTAP.

- Le malade décède 5 ans plus tard, en grande insuffisance ventriculaire droite avec insuffisance tricuspidiennne, rebelle au traitement digitalo-diurétique.

2) A... Ali (n° 29).- Cette femme de 35 ans a une auscultation dominée par un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire, suivi d'un petit souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.

- Le cathétérisme trouve une PCA avec égalité de pressions; le rapport des débits pulmonaire est systémique est 1,6; la pression capillaire est normale; l'épreuve du ballonnet est jugée non satisfaisante, parce que le canal paraît plus gros que l'aorte; il n'y a pas de shunt croisé.

- L'état fonctionnel de la malade est assez stationnaire depuis 4 ans; elle souffre d'une dyspnée d'effort qui s'aggrave cependant avec le temps, de bronchites hivernales, et d'une fatigabilité.

3) C... Fra. (n° 32).- L'auscultation de cette fillette de 8 ans révèle un violent éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire, et un discret souffle diastolique sous-claviculaire gauche.

- Le cathétérisme trouve une PCA avec égalité de pressions non modifiée par l'épreuve du ballonnet; le shunt est peu volumineux; la pression capillaire est normale; il n'y a pas de shunt croisé.

- Suivie depuis 2 ans, la malade est gênée par une dyspnée modérée et des palpitations d'effort.

- Il faut noter que la soeur de cette fillette a été opérée quelques années auparavant d'une PCA à séméiologie typique et à shunt présumé important (pas de cathétérisme préopératoire), avec un très bon résultat clinique; un certain éclat résiduel du second bruit fait pratiquer un contrôle hémodynamique avec un recul de 6 ans : la pression artérielle pulmonaire est légèrement élevée (36/12).

4) C... Béa. (n° 33).- L'examen clinique de cette enfant de 4 ans évoque une communication interventriculaire (gros souffle systolique frémissant à la partie interne des 4e-5e espaces intercostaux gauches).

- Le cathétérisme révèle une PCA avec HTAP (rapport de pressions : $91^{\circ}/^{\circ}$) et shunt croisé (shunt gauche-droite : 3,1 vol.; désaturation artérielle périphérique à $83^{\circ}/^{\circ}$); la pression capillaire est un peu élevée. Cette exploration est suivie de complications neurologiques dramatiques, mais sans séquelle.

- Elle a une légère dyspnée d'effort, mais souffre de fréquentes infections bronchopulmonaires; l'aspect radiologique du poumon droit suggère une possible dilatation des bronches associée (l'enfant n'a pas été revue depuis son hospitalisation, il y a 10 mois).

- La mère de cette malade avait également une PCA avec HTAP (rapport de pressions voisin de $40^{\circ}/^{\circ}$); elle est récemment décédée, à 24 ans, d'un ictus apoplectique au cours d'une grossesse gémellaire.

B.- COMMENTAIRES

1) NOS OBSERVATIONS ne sont pas en nombre suffisant pour que nous puissions avancer des conclusions sur l'évolution spontanée de la maladie. Remarquons seulement qu'il n'y a pas de maladie d'Osler prouvée chez ces malades, ni chez les autres patients de notre série. Le premier malade est décédé à 27 ans; la seconde est dans un état assez stationnaire alors qu'elle approche de 40 ans. Les 2 autres sont des enfants dont l'état fonctionnel n'est pas alarmant dans l'immédiat.

2) L'HISTOIRE NATURELLE DE LA PCA EN GENERAL est assez mal connue, parce que la grande majorité des patients sont opérés dès que le diagnostic est acquis.

- La fermeture spontanée du canal est possible, mais peu fréquente; CAMPBELL estime son pourcentage annuel de survenue à 0,60 ($15^{\circ}/^{\circ}$ de l'ensemble des PCA se fermentaient dans les 3 premières décennies).

- L'âge moyen du décès est calculé par CAMPBELL entre 35 et 42 ans.

- L'âge moyen des séries d'autopsies (ABBOTT; BULLOCK, JONES et DOLLEY; KEYS et SHAPIRO) est inférieur, mais ces statistiques comportent des malades décédés de maladie d'Osler avant l'ère des antibiotiques.

- ESPINO-VELA estime qu'à Mexico, l'espérance de vie des PCA simples est de l'ordre d'une trentaine d'années.

- En supposant que le risque de survenue d'une endartérite bactérienne soit encore aujourd'hui de 40°/° (KEYS et SHAPIRO), avec une mortalité de 34°/° comme dans d'autres cardiopathies (FRIEDBERG), on peut avancer que le risque de mort par maladie d'Osler est encore de 14°/° (ESPINO-VELA). Pour CAMPBELL, le pourcentage annuel de survenue de l'endartérite bactérienne est inférieur à 1.

3) EN CAS D'HTAP associée, le nombre réduit des observations complique l'estimation du pronostic spontané.

- L'espérance de vie est sûrement moindre que dans la PCA non compliquée car s'ajoutent au risque de maladie d'Osler, la possibilité de rupture du canal et surtout le risque d'insuffisance cardiaque, qui prend de l'importance.

- Bien que des patients âgés de plus de 50 ans soient connus, ESPINO-VELA estime que l'espérance de vie moyenne de ces malades est voisine de 20 ans (rapport de pressions égal ou supérieur à 75°/°).

XIII.- TRAITEMENT CHIRURGICAL

A.- GENERALITES

1) LE SEUL TRAITEMENT de la PCA à shunt gauche-droite consiste en la suppression chirurgicale du canal, réalisée pour la première fois avec succès par Gross et Hubbard en 1939. Tous les chirurgiens s'accordent pour reconnaître que la présence d'une forte HTAP rend délicate et périlleuse une intervention habituellement simple et très bénigne.

2) LA VOIE D'ABORD peut être antérieure, mais une voie postéro-latérale est en général préférée, parce que le jour obtenu est meilleur. Un abord large et une bonne exposition de la région sont indispensables, car l'intervention peut être difficile et l'on doit, en outre, s'assurer de l'absence de lésions associées.

La sécurité exige la dissection première de l'aorte et son contrôle en amont et en aval; il faut se méfier de la fragilité du canal, ainsi que de l'artère pulmonaire.

3) L'HYPOTHERMIE MODEREE a l'avantage d'autoriser un clampage aortique plus prolongé en cas de nécessité. Les ganglioplégiques abaissent les pressions systémiques et pulmonaires; ils diminuent le risque opératoire; mais ils faussent probablement les données manométriques peropératoires.

4) LA PLURILIGATURE de Elalock s'est vue de plus en plus délaissée au profit de la SECTION-SUTURE de Gross, de réalisation moins simple, mais évitant le risque de reperméation ou d'anévrysme secondaire. La section-suture est

d'autant plus souhaitable que le canal est plus gros, ou que l'isthme aortique est plus coudé par lui; mais, quelquefois, l'extrême brièveté du canal ne permet que la ligature (du moins, sans clampage aortique).

5) En cas d'HTAP, la PRISE DE PRESSIONS PEROPERATOIRE dans l'artère pulmonaire et l'aorte, avant et après clampage du canal, sert classiquement de guide pour le pronostic; les modalités en ont été envisagées au chapitre "Hémodynamique".

6) L'inspection, la palpation, éventuellement la prise de pressions dans les diverses cavités cardiaques, avant et après clampage du canal, permettent de s'assurer de l'absence de LESIONS ASSOCIEES, en particulier au niveau de l'isthme et de l'orifice aortiques, de l'infundibulum et de l'orifice pulmonaires, de l'orifice mitral (en se méfiant des pseudo-sténoses liées à l'augmentation du débit, dépistées par la manométrie).

B.- DANS NOTRE SERIE

- 30 observations/34 comportent une indication chirurgicale; mais 1 malade/30 est perdue de vue après décision.

- 29 malades/34 (85°/°) sont opérés; nous disposons de 28 comptes rendus opératoires.

I) INTERVENTION.

a) LA VOIE D'ABORD est : - antérieure : 6 fois/28;
- postéro-latérale : 19 fois/28;
- non précisée : 3 fois/28.

b) L'emploi d'une HYPOTHERMIE MODEREE est signalé 6 fois/28.

c) UNE PRISE DE PRESSIONS PEROPERATOIRE AVEC EPREUVE DE CLAMPAGE est effectuée dans 21 cas/28. Les résultats en sont commentés au chapitre "Hémodynamique". Dans tous les cas, la fermeture du canal est réalisée, même chez une patiente (n° 5) dont la pression pulmonaire n'est pas modifiée par le clampage.

- d) LA PLURILIGATURE est employée 8 fois/28;
LA SECTION-SUTURE, 18 fois/28.

Dans 2 cas/8, devant l'extrême brièveté du canal, le chirurgien estime que seule la ligature est réalisable sans clampage aortique.

e) 2 MALADES DECEDENT lors de l'intervention (n° 4 et 10), par rupture du canal ou désinsertion de son extrémité aortique. Ces accidents surviennent pendant la dissection du canal et ne sont pas imputables au mode de fermeture choisi.

f) UN CLAMPAGE AORTIQUE est signalé pour 6 sections-sutures/18. Il est nécessité par un problème d'hémostase 2 fois/6; dans les 4 autres cas, il est utilisé d'emblée dans la tactique opératoire.

g) INCIDENTS ET ACCIDENTS.

- Une hémorragie peropératoire est mentionnée dans 4 comptes rendus/28.
- Un trouble du rythme cardiaque lors de l'épreuve de clampage est signalé dans 1 cas/28.
- Une intervention est particulièrement dramatique (n° 31). Au cours d'une section-suture sous hypothermie, aorte clampée, survenue d'un arrêt cardiaque à la fin de la suture aortique; l'enregistrement électroencéphalographique est complètement plat. Pendant que l'on masse le coeur, une circulation extracorporelle est installée; celle-ci doit être maintenue plus d'une heure, le coeur défaillant à chaque tentative d'arrêt de la pompe.

2) SUITES OPERATOIRES.

a) 1 MALADE DECEDÉ quelques heures après l'opération, dans un tableau de grande insuffisance cardiaque (n° 13). L'autopsie trouve un infarctus massif des 3/4 supérieurs du lobe supérieur du poumon droit.

b) Les suites opératoires sont EXCELLENTES chez 13 des 26 survivants.

c) DES COMPLICATIONS diverses marquent l'évolution postopératoire de 10 malades/26 :

- Un encombrement bronchique est mentionné dans 3 cas/26; 1 malade doit subir une trachéotomie et une broncho-aspiration.
- Une patiente, opérée à 7 mois, est en condition précaire pendant plus d'un mois, avec des poussées d'insuffisance ventriculaire gauche aiguë. Elle s'améliore ensuite régulièrement.
- Une paralysie diaphragmatique gauche, régressant en plusieurs mois, est constatée dans 3 cas/26; une paralysie récurrentielle gauche, dans 1 cas/26; une paralysie radiculaire du membre supérieur gauche, dans 1 cas/26 (évolution régressive).
- Dans 1 cas/26, survenue d'un pneumothorax spontané gauche total, au 5e jour.
- Dans 1 cas/26, nécessité au 3e jour d'un décaillottage, suivi d'une phlébite superficielle d'un membre inférieur.
- Le patient dont l'arrêt cardiaque a justifié la mise en route d'une circulation extracorporelle sort du coma puis s'améliore régulièrement. Les troubles les plus durables sont de type cérébelleux. La récupération est complète.

d) IL N'Y A PAS DE PRECISIONS sur l'évolution postopératoire immédiate de 3 cas/26. En particulier, la malade dont le canal a été lié malgré une égalité de pressions non modifiée par le clampage, est perdue de vue.

3) RESULTATS.

a) LA MORTALITE OPERATOIRE est de 10°/° (3 patients/29).

b) 2 MALADES SONT PERDUS DE VUE dès l'intervention (n° 5 et II).

c) LES 24 AUTRES OPERES se répartissent en 2 groupes :

* 12 malades ont un contrôle hémodynamique postopératoire, à une distance de l'opération variant de 13 jours à 2 ans. Comme nous l'avons vu lors de l'étude hémodynamique, ce contrôle permet de distinguer :

- 4 résultats hémodynamiques excellents (n° 1,3,7,12), où la pression artérielle pulmonaire systolique redevient normale. Ils sont suivis pendant des périodes comprises entre 3 semaines et 11 ans. Leur état général et fonctionnel est parfait; ils ont une auscultation normale, des aspects radio-scopique et électrocardiographique qui se normalisent rapidement. Cependant, chez la dernière malade, on a la notion d'un léger souffle diastolique latéro-sternal gauche, perçu 11 ans après l'intervention alors qu'il n'est pas entendu 10 ans plus tôt; elle mène une vie parfaitement normale et active.

- 5 résultats hémodynamiques moyens (n° 2,8,9,16,19), où la pression artérielle pulmonaire systolique reste un peu élevée (39 à 48 mm Hg); pour le premier et la troisième malades, la précocité du contrôle laisse espérer qu'une normalisation complète des pressions est possible ultérieurement; pour les 3 autres, celle-ci est plus problématique, car l'HTAP résiduelle est présente 2 à 4 ans après l'opération. Ces patients sont suivis pendant des périodes comprises entre quelques semaines et 4 ans. Leur état général et fonctionnel est très bon, et ils sont considérés cliniquement comme des résultats excellents (pour les 3 premiers) ou très bons (pour les 2 autres, qui conservent un éclat du deuxième bruit pulmonaire); leur aspect radio-scopique et leur électrocardiogramme s'améliorent considérablement, mais ils gardent volontiers quelques anomalies dont on peut espérer qu'elles régresseront encore.

- 3 mauvais résultats hémodynamiques (n° 18,21,31), conservant une sévère HTAP après suppression du canal; le cathétérisme de contrôle permet d'écarter l'hypothèse d'une reperméation.

: La première subit 2 cathétérismes postopératoires, à 9 ans d'intervalle, qui montrent l'évolutivité de l'HTAP. Son état fonctionnel, bon pendant 7 ans après l'opération, se détériore ensuite rapidement (dyspnée

très invalidante, syncopes). L'auscultation révèle un violent éclat du second bruit pulmonaire, suivi d'un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire; la radioscopie montre une très forte cardiomégalie avec un arc moyen saillant, des poudons d'aspect normal; l'hypertrophie ventriculaire droite électrique est accentuée.

: La seconde conserve une HTAP à 100 mm Hg, avec insuffisance pulmonaire; elle décède 2 ans après l'intervention, sans que nous ayons des précisions sur les circonstances de sa mort.

: Le troisième garde une insuffisance pulmonaire préexistante à l'opération. Son état fonctionnel est bon pendant 2 ans (il n'a aucune séquelle neurologique du coma provoqué par son arrêt cardiaque peropératoire); puis il entre assez rapidement en insuffisance cardiaque congestive avec oedèmes et ascite, mal contrôlée par le traitement médical. A 2 ans de l'opération, le cathétérisme trouve une HTAP à 80 mm Hg; le tableau clinique est celui d'une HTAP avec insuffisance pulmonaire massive, insuffisance tricuspiddienne, défaillance cardiaque.

* 12 malades n'ont pas de contrôle hémodynamique postopératoire.

- 5 sont considérés cliniquement comme des résultats excellents (n° 14, 15, 17, 27, 30). Le recul maximum est de 9 ans. Toutes ces patientes vont parfaitement bien; leur auscultation est normale (un souffle systolique discret, latéro-sternal gauche, est parfois noté); l'aspect radiologique et électrocardiographique tend à se normaliser progressivement.

- 7 sont considérés cliniquement comme de bons ou très bons résultats (n° 20, 22, 24, 25, 26, 28, 34). Une amélioration considérable est constante : absence de signes fonctionnels; régression importante des anomalies radiologiques et électrocardiographiques; mais il persiste un éclat du deuxième bruit pulmonaire, parfois un petit souffle systolique latéro-sternal (il n'y a pas de souffle diastolique); le coeur reste volontiers un peu fort en scopie; quelques signes électriques de surcharge ventriculaire droite ou gauche sont fréquents. Mais le recul, compris entre 2 semaines et 4 ans, est dans 5 cas/7 inférieur ou égal à 3 mois.

d) EN DEFINITIVE, les résultats chirurgicaux sont les suivants :

- Mortalité opératoire. Il y a 3 décès opératoires connus 2 opérés étant perdus de vue dès l'intervention, on peut seulement dire qu'il y a au pire 5 décès opératoires/29 interventions, soit une mortalité opératoire générale comprise entre un minimum (certain) de 10°/° et un maximum (hypothétique) de 17°/°.

En tenant compte du rapport de pressions initial, on s'aperçoit que :

- * Quand le rapport de pressions est supérieur à 100°/°, il y a 1 décès opératoire/1 intervention (100°/°);
- * quand le rapport de pressions est compris entre 100 et 96°/° (égalité de pressions), il y a 1, peut-être 2 décès opératoires/5 interventions (20 à 40°/°);
- * quand le rapport de pressions est compris entre 95 et 75°/°, il y a peut-être 1 décès opératoire/10 interventions (10°/°);
- * pour l'ensemble des opérés ayant un rapport de pressions compris entre 100 et 75°/°, il y a donc 1, peut-être 3 décès opératoires/15 interventions (7 à 20°/°);
- * quand le rapport de pressions reste inférieur à 75°/°, il y a 1 décès opératoire/13 interventions (8°/°); il faut remarquer qu'il s'agit du patient le plus âgé de la série (49 ans).

On peut encore dire que la mortalité opératoire ne dépasse pas :

- * 1/13 (8°/°) quand le rapport de pressions reste inférieur à 75°/°;
- * 1 à 2/23 (4 à 9°/°) quand le rapport de pressions ne dépasse pas 95°/°;
- * 2 à 4/28 (7 à 14°/°) quand le rapport de pressions ne dépasse pas 100°/°;
- * 3 à 5/29 (10 à 17°/°) pour l'ensemble de la série.

La mortalité opératoire générale est donc de l'ordre d'une dizaine pour cent.

- Mortalité globale. Elle est aggravée par 1 décès survenant 2 ans après l'intervention (égalité de pressions initialement). La mortalité chirurgicale totale est portée à 4 cas/29 au minimum (14°/°), 6 cas/29 au maximum (21°/°). Le groupe de malades opérés avec une égalité de pressions a donc une mortalité définitive actuelle de 2 à 3 cas/5 (40 à 60°/°). La mortalité globale des autres groupes de malades est égale à la mortalité opératoire.

- Les mauvais résultats cliniques (et hémodynamiques) représentent 10°/° des opérés (3 cas/29). En rapprochant ce chiffre de la mortalité globale, on obtient un total de mauvais résultats chirurgicaux de l'ordre du quart des opérés (21 à 28°/°).

- Les résultats cliniques bons ou très bons, où persiste un éclat du deuxième bruit pulmonaire, représentent 31°/° des opérés (9 cas/29); un peu moins du quart d'entre eux a un résultat hémodynamique défini comme moyen; les autres n'ont pas de contrôle hémodynamique; il n'est pas exclu que certains malades de ce groupe continuent à s'améliorer. Il faut souligner la fréquence relative, et, semble-t-il, la valeur de l'éclat du deuxième bruit pulmonaire comme signe résiduel d'HTAP.

- Les résultats cliniques excellents représentent 41°/° des opérés (12 cas/29); le tiers d'entre eux a un résultat hémodynamique excellent; le quart a un résultat hémodynamique défini comme moyen; les autres n'ont pas de contrôle hémodynamique.

Tous les enfants hypotrophiques dont le résultat clinique est bon récupèrent rapidement un poids et une taille normaux; ce fait est bien connu (Adams).

e) CES RESULTATS sont considérés comme bons, compte tenu de la forte HTAP initiale de tous les patients; il faut noter que pour 72°/° des opérés, le résultat est cliniquement très satisfaisant, voire excellent.

Reprenant plusieurs statistiques, ESPINO-VELA estime que la mortalité opératoire de la PCA simple ou accompagnée d'une HTAP minime est d'environ 0,3°/°; la chirurgie guérit véritablement la maladie.

En cas de PCA compliquée d'HTAP "typique" (rapport de pressions inférieur à 75°/°), la mortalité opératoire devient, pour le même auteur, 0,5°/° si le rapport de pressions ne dépasse pas 45°/°; elle devient 4°/° si le rapport de pressions est compris entre 45 et 75°/°; dans ce groupe encore, les malades sont guéris par l'intervention.

Enfin, colligeant 115 cas (dont 55 personnels), ESPINO-VELA constate que la mortalité chirurgicale atteint 18°/° quand l'HTAP est "extrême" (rapport de pressions supérieur à 75°/°); mais quand le rapport de pressions est de 100°/° ou plus, qu'il n'y a pas de shunt ou que s'établit un shunt droite-gauche prédominant, la mortalité est toujours très élevée; elle approche 100°/° si le shunt est inversé. Dans sa série de 55 cas, l'intervention est suivie d'une guérison clinique dans 43 cas (78°/°).

XIV.-CONCLUSIONS

. 34 cas de persistance du canal artériel (PCA), isolée, avec hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), sont recueillis dans le Service du Professeur P. SOULIE, Clinique Cardiologique de l'Hôpital BROUSSAIS à Paris.

. ILS SONT SELECTIONNES en prenant pour critère, outre la PCA isolée, l'existence d'une pression artérielle pulmonaire systolique égale ou supérieure à 60°/° de la pression aortique systolique.

. La maladie frappe 3 filles pour 1 garçon. Il n'est pas retrouvé de facteur étiologique significatif.

. L'ETUDE ANATOMIQUE montre qu'il n'y a pas de relation constante entre les dimensions du canal d'une part, et l'âge, le volume du shunt ou le rapport de pressions d'autre part. L'attention est attirée sur la particulière friabilité du canal, cause de 2 décès opératoires.

. UN RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE résume les points de vue de divers auteurs sur le mécanisme de l'HTAP et les rôles respectifs du débit et de la résistance pulmonaire.

. L'ETUDE CLINIQUE montre que le tableau réalisé est souvent trompeur, dominé par les signes d'HTAP; la PCA n'est en général que suspectée sur un élément diastolique sous-claviculaire gauche, ou sur des signes périphériques; une auscultation pseudo-mitrale n'est pas rare.

. LE PHONOCARDIOGRAMME EXTERNE aide à identifier un souffle d'insuffisance pulmonaire.

. L'EXAMEN RADIOSCOPIQUE diffère à la fois de celui de la PCA simple (une expansion artérielle pulmonaire est possible; l'aorte semble parfois petite) et de celui de l'HTAP "primitive" (le coeur est gros; les poumons paraissent hypervascularisés ou normaux).

. L'ELECTROCARDIOGRAMME n'est jamais normal. Une hypertrophie auriculaire gauche est présente 1 fois/3; une hypertrophie auriculaire droite, 1 fois/5; une hypertrophie biauriculaire, 1 fois/10. L'hypertrophie ventriculaire gauche "diastolique", l'hypertrophie ventriculaire droite et l'hypertrophie biventriculaire sont à peu près aussi fréquentes et se voient dans 2 cas/3 au moins.

. LE CATHETERISME PAR VOIE DROITE affirme seul le diagnostic, en prouvant la PCA et en appréciant l'HTAP. Tous les patients de cette série ont au moins 1 cathétérisme. Le canal est franchi dans chaque cas. L'emploi du micromanomètre apporte en particulier l'auscultation intracardiaque. - L'étude successive, puis la confrontation des données du cathétérisme préopératoire, de l'épreuve du ballonnet (9 cas), de la manométrie peropératoire avec épreuve de clampage du canal (20 cas) et du contrôle hémodynamique postopératoire (12 cas) aboutissent à la conclusion décevante qu'aucun des critères classiques du pronostic (rapport de pressions, volume du shunt, pression capillaire pulmonaire, épreuve du ballonnet, épreuve de clampage peropératoire) n'est fidèle; un pronostic favorable ne peut même pas être déduit de la satisfaction de plusieurs critères.

. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL fait discuter essentiellement les défauts septaux avec HTAP, le complexe d'EISENMENGER, l'HTAP "primitive".

. L'EVOLUTION SPONTANEE de 4 cas est rapportée. Elle est mortelle dans 1 cas/4, relativement stable dans 3 cas/4.

. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL de la PCA avec HTAP est délicat, voire périlleux. Dans cette série, 29 malades/34 sont opérés, avec les résultats suivants :

- Au maximum, 28°/° de mauvais résultats, y compris une mortalité opératoire de l'ordre de 10°/°;

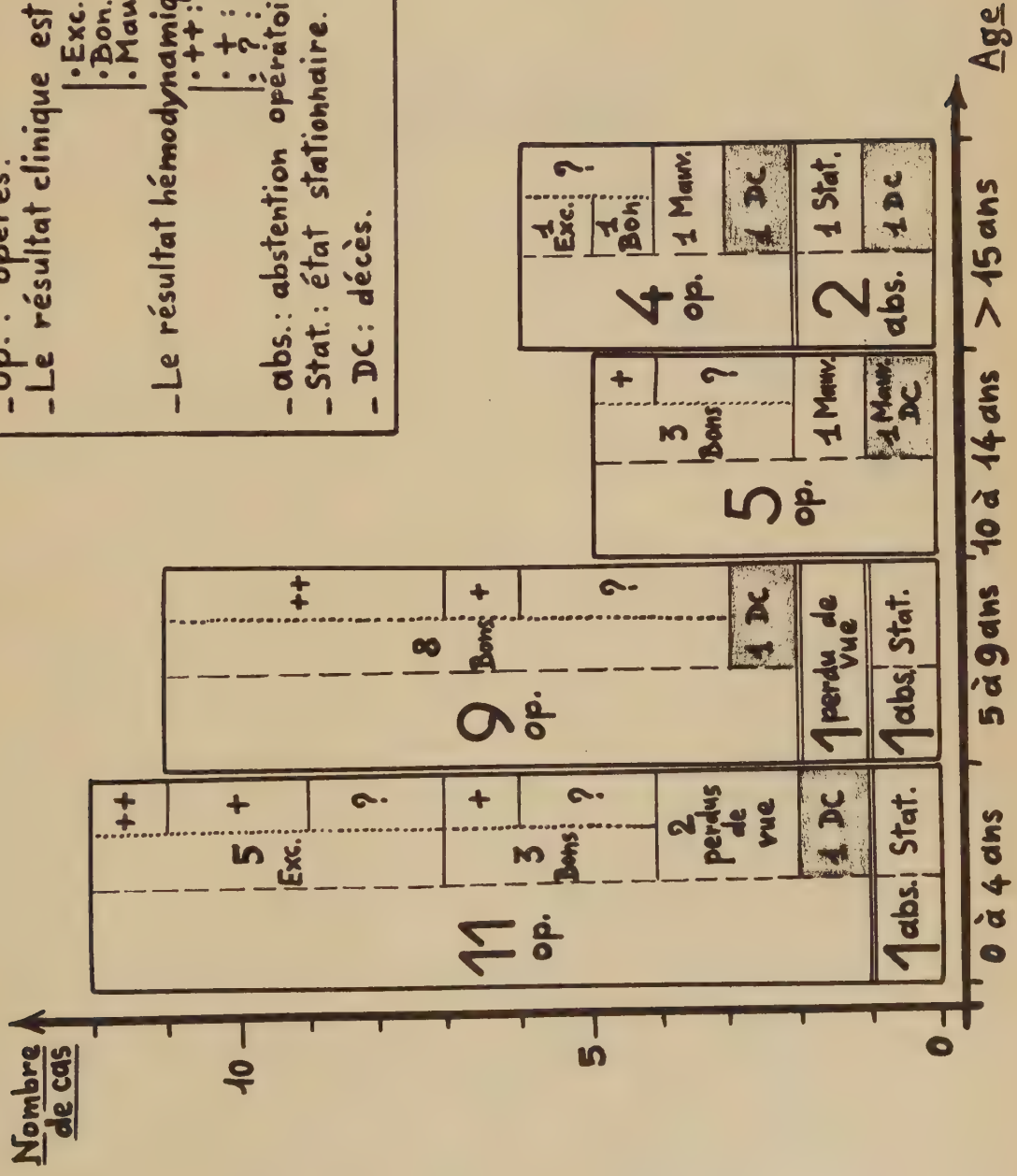
- 41°/° de résultats cliniques excellents; le tiers de ces cas a un résultat hémodynamique excellent; le quart, un résultat hémodynamique moyen;

- 31°/° de résultats cliniques bons ou très bons; un peu moins du quart de ces cas a un résultat hémodynamique moyen.

AU TOTAL, les résultats chirurgicaux sont considérés comme bons, eu égard à la forte HTAP initiale de tous les malades. Mais il n'existe pas de procédé certain pour prévoir l'évolution hémodynamique postopératoire, ce qui rend problématique la sélection des cas chirurgicaux.

LEGENDE

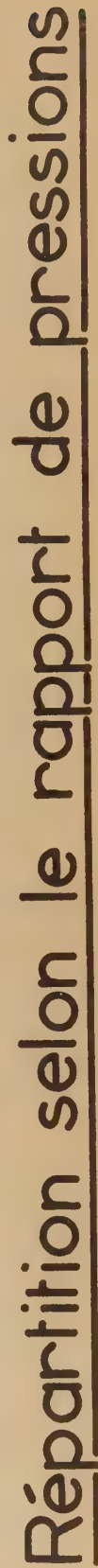
- op.: opérés.
- Le résultat clinique est:
 - Exc.: Excellent.
 - Bon.
 - Mauv.: Mauvais.
- Le résultat hémodynamique est:
 - ++: Excellent.
 - +: Moyen.
 - ? : Inconnu.
- abs.: abstention opératoire.
- Stat.: état stationnaire.
- DC: décès.

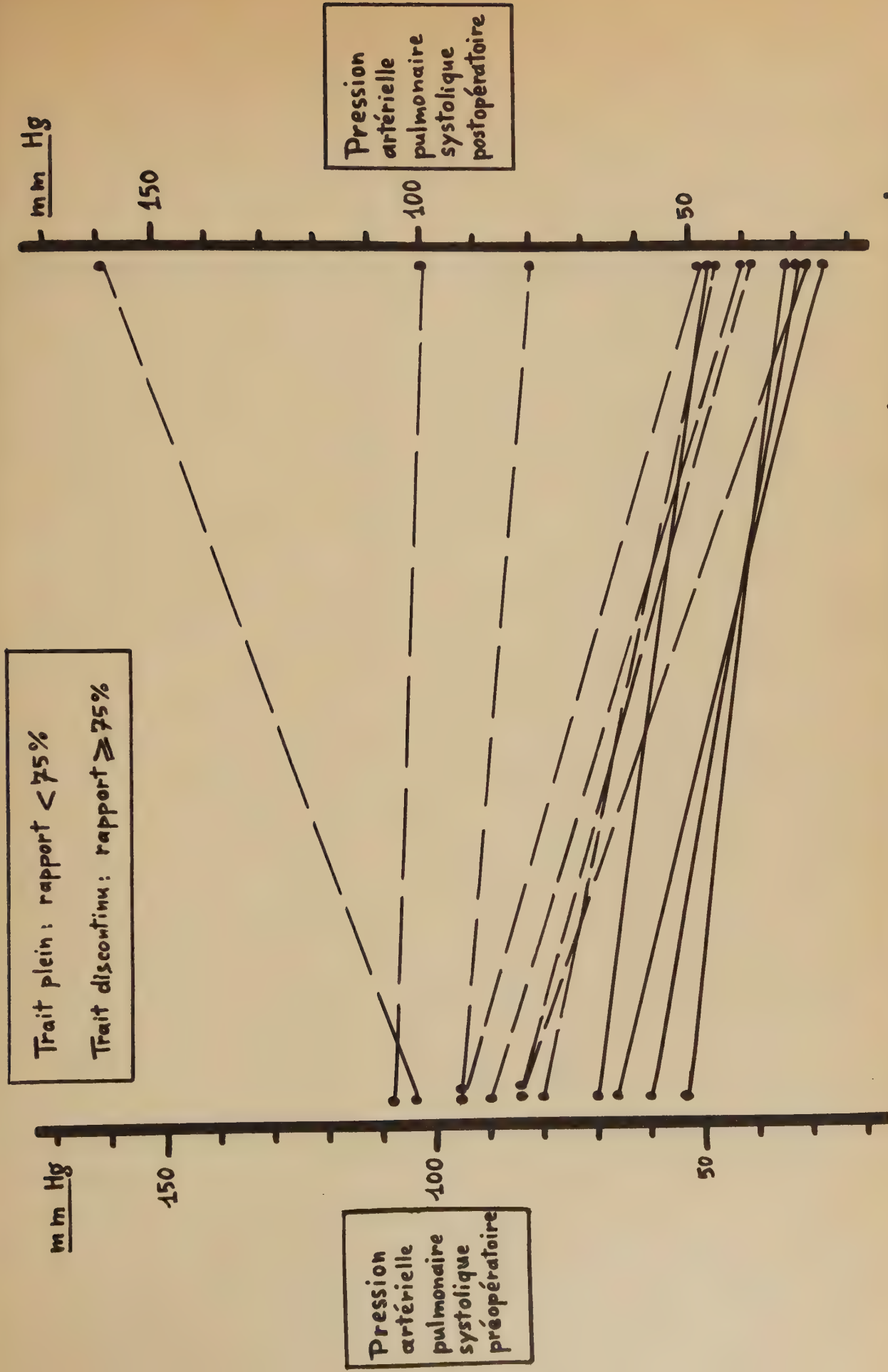


Répartition selon l'âge

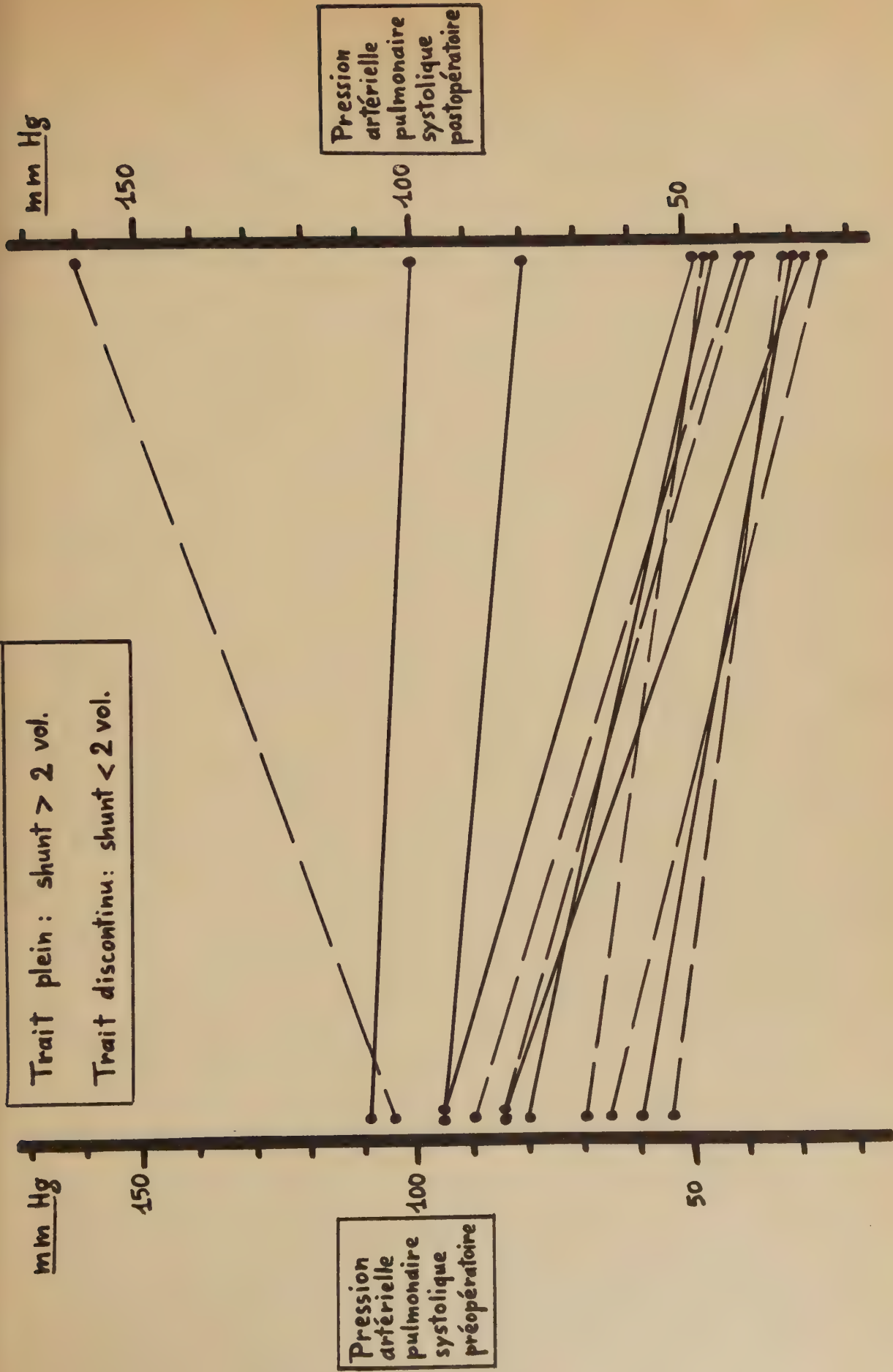
LEGENDE

Voir : Répartition selon l'âge.

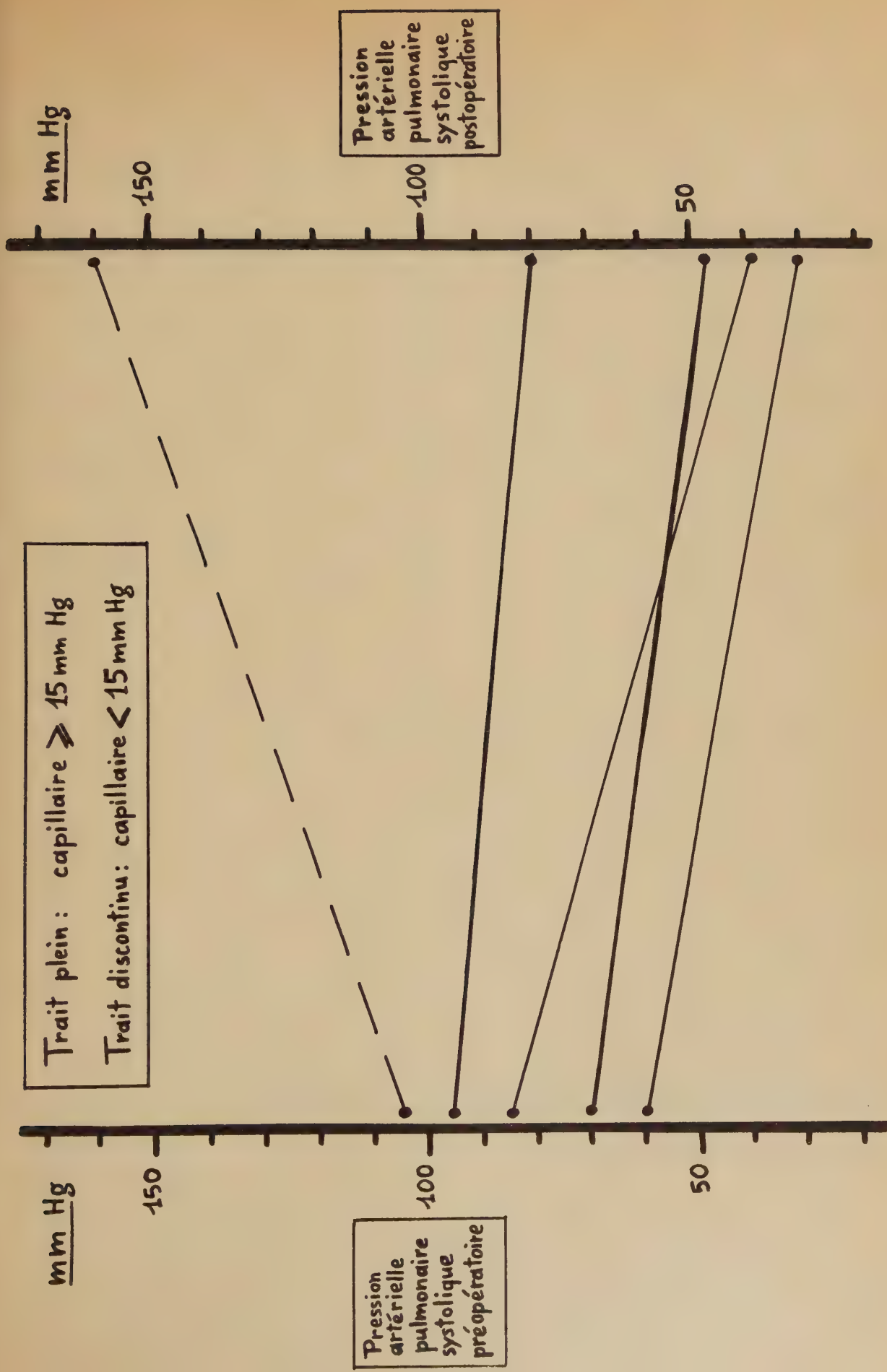




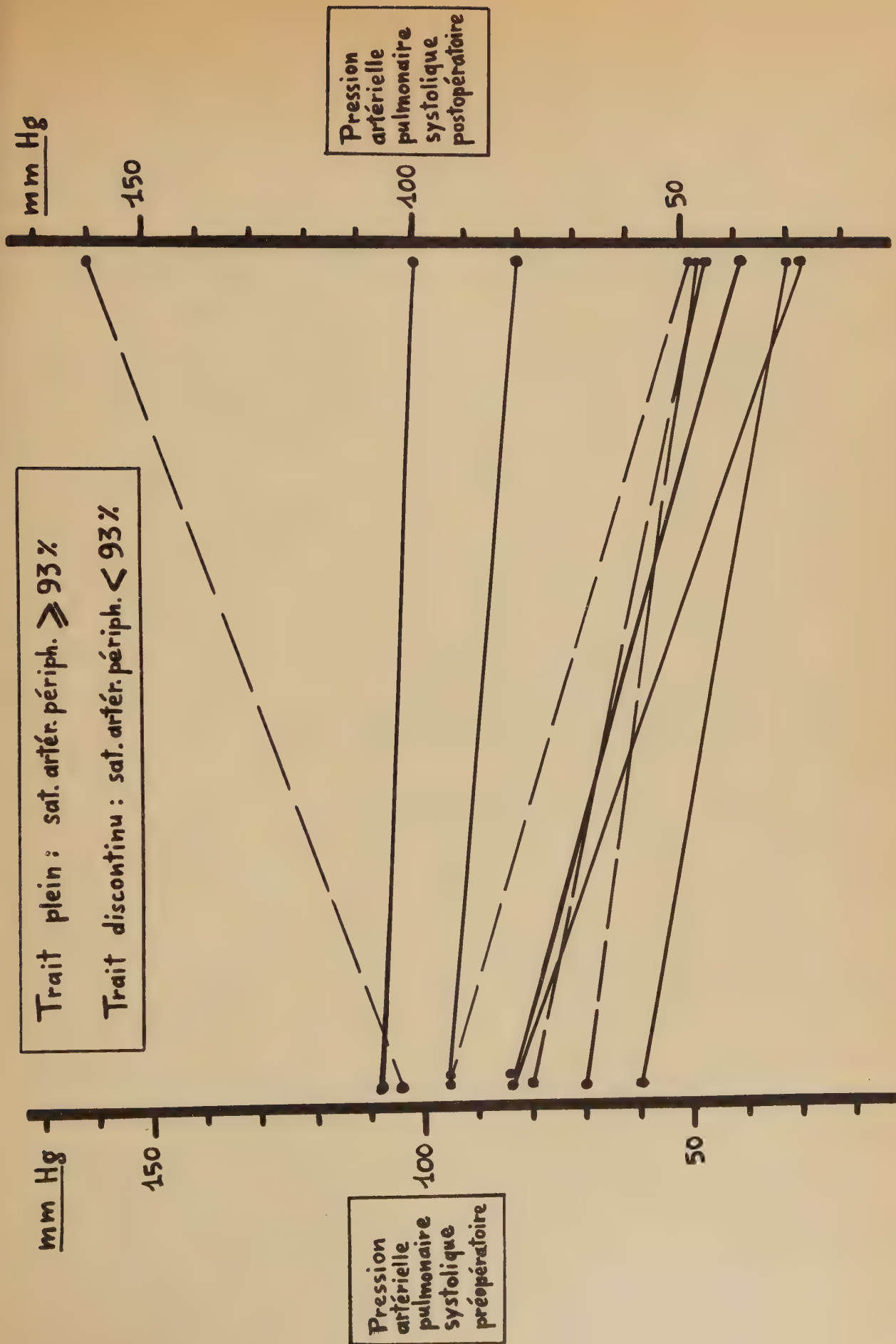
Evolution selon le rapport de pressions



Evolution selon le shunt gauche-droite



Evolution selon la pression capillaire



Evolution selon le shunt croisé

Vu, le Président de Thèse:

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur P. SOULIE

Professeur G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

G..MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABBOTT (M.E.) :

Atlas of congenital heart disease.
American Heart Association, New-York, 1936.

2 - ADAMS (F.H.) :

Pulmonary hypertension in children due to congenital heart disease.
J. Pediat. 40, 42, 1952.

3 - ADAMS (F.H.), MOSS (A.J.) et EMMANOUILIDES (G.C.) :

Closure of the ductus arteriosus and foramen ovale. -
In : The heart and circulation in the newborn and infant.
Grune & Stratton, New-York, 1966 ; p. 80.

4 - ADAMS (P.), ADAMS (F.H.), VARCO (R.L.), DAMMANN (J.F.) et MULLER (W.H.) :

Diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy.
Pediatrics 12, 664.

5 - ANABTAWI (I.N.), ELLISON (R.G.) et ELLISON (L.T.) :

Natural history of pulmonary hypertension in surgically treated
patent ductus arteriosus.
Suppl. I à Circulation 31, 61, 1965.

6 - ANDERSON (I.M.) et COLES (H.M.T.) :

Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. A review of
nine cases, including one with reversal of blood through the ductus.
Thorax 10, 338, 1955.

7 - ANDERSON (R.C.) :

Causative factors underlying congenital heart malformations.
I. : Patent ductus arteriosus.
Pediatrics 14, 143, 1954.

8 - ANTONIUS (N.A.), MASSARELLI (L.G.) et CRECCA (A.D.) :

Surgical closure of atypical patent ductus arteriosus.
J. Thorac. Surg. 31, 332, 1956.

- 9 - BANCHERO (N.), SIME (F.), PENALOZA (D.), GAMBOA (R.), CRUZ (J.) et MARTICORENA (E.) :

Hipertension pulmonar en el niño nativo de las grandes alturas. -
In : Memorias del IV Congreso Mundial de Cardiología.
Edición del Instituto Nacional de Cardiología, Mexico, 1963 ; tomo
IB, p. 157.

- 10 - BARCLAY (A.E.), FRANKLIN (K.J.) et PRICHARD (M.L.) :

The foetal circulation and cardiovascular system and the changes
they undergo at birth.
Blackwell Scientific Publications Ltd, Oxford, 1944 ; p. 275.

- 11 - BENN (J.) :

The prognosis of patent ductus arteriosus.
Brit. Heart J. 9, 283, 1947.

- 12 - BERLIND (S.), BOJS (G.), KORSGREN (M.) et VARNAUSKAS (E.) :

Severe pulmonary hypertension accompanying patent ductus arteriosus.
Am. Heart. J. 73, 460, 1967.

- 13 - BLALOCK (A.) :

Operative closure of the patent ductus arteriosus.
Surg. Gyn. & Obst. 82, 113, 1946.

- 14 - BLONDEAU (M.), MAURICE (P.) et LENEGRÉ (J.) :

L'électrocardiogramme dans la persistance du canal artériel.
Arch. Mal. Coeur 55, 311, 1962.

- 15 - BOTHWELL (T.H.), VAN LINGEN (B.), WHIDBORNE (J.), KAYE (J.), Mc GREGOR (M.)
et ELLIOTT (G.A.) :

Patent ductus arteriosus with partial reversal of the shunt. -
Am. Heart J. 44, 360, 1952.

- 16 - BOUCHARD (F.), LIMON (R.) et RUBIO (V.) :

Huit cas de persistance du canal artériel avec grande hypertension
pulmonaire, dont quatre présentaient de la cyanose.
1er Congrès Mondial de Cardiologie, Paris, 1950.

- 17 - BOUCHARD (F.), LIMON (R.) et RUBIO (V.) :

Le diagnostic des formes atypiques du canal artériel par le cathé-
térisme du canal lui-même.
Arch. Mal. Coeur 44, 555, 1951.

- 18 - BULLOCK (L.T.), JONES (J.C.) et DOLLEY (F.S.) :

The diagnosis and the effects of ligation of the patent ductus
arteriosus.
J. Pediat. 15, 786, 1939.

19 - BURCHELL (H.B.) :

Variations in the clinical and pathological picture of patent ductus arteriosus.

Med. Clin. North America 32, 911, 1948.

20 - BURCHELL (H.B.), SWAN (H.J.C.) et WOOD (E.H.) :

Demonstration of differential effects on pulmonary and systemic arterial pressure by variation in oxygen content of inspired air in patients with patent ductus arteriosus and pulmonary hypertension. Circulation, 8, 681, 1953.

21 - CABRERA (E.), de MOURA-CAMPOS (C.) et FERNANDEZ-CAMINERO (J.) :

La persistencia del conducto arterioso desde un punto de vista electrocardiografico.

Arch. Inst. Cardiol. Mexico., 22, 151, 1952.

22 - CAMPBELL (M.) :

Patent ductus arteriosus. Some notes on prognosis and on pulmonary hypertension.

Brit. Heart J. 17, 511, 1955.

23 - CAMPBELL (M.) :

Natural history of persistent ductus arteriosus.

Brit. Heart J. 30, 4, 1968.

24 - CAMPBELL (M.) et HUDSON (R.) :

Patent ductus arteriosus with reversed shunt due to pulmonary hypertension.

Guy's Hosp. Rep. 100, 26, 1951.

25 - CAMPBELL (M.) et HUDSON (R.) :

The disappearance of the continuous murmur of patent ductus arteriosus.

Guy's Hosp. Rep. 101, 32, 1952.

26 - CASSELS (D.E.), MORSE (M.) et ADAMS (W.E.) :

Effect of the patent ductus arteriosus on the pulmonary blood flow, blood volume, heart rate, blood pressure, arterial blood gases and pH. Pediatrics, 6, 557, 1950.

27 - CHAFMAN (C.B.) et ROBBINS (S.E.) :

Patent ductus arteriosus with pulmonary vascular sclerosis and cyanosis.

Ann. Int. Med. 21, 312, 1944.

28 - CHAVEZ (I.), CABRERA (E.) et LIMON (R.) :

La persistencia del conducto arterial complicada de hipertension pulmonar.

Arch. Inst. Cardiol. Mexico 23, 131, 1953.

- 29 - CHAVEZ (I.), ESPINO-VELA (J.), LIMON (R.) et DORBECKER (N.) :
Persistencia del conducto arterial. Estudio de 200 casos.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 23, 697, 1953.
- 30 - CHRISTIE (A.) :
Normal closing time of the foramen ovale and the ductus arteriosus.
Amer. J. Dis. Child. 40, 323, 1930.
- 31 - CIVIN (H.W.) et EDWARDS (J.E.) :
The postnatal structural changes in the intra-pulmonary arteries and arterioles.
Arch. Path. 51, 192, 1951.
- 32 - CLELAND (W.P.) :
Symposium on congenital heart disease. III: The level of pulmonary vascular resistance that contraindicates operation.
Brit. Heart J. 20, 276, 1958.
- 33 - COSH (J.A.) :
Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension.
Brit. Heart J. 15, 423, 1953.
- 34 - COSH (J.A.) :
Patent ductus arteriosus. A follow-up study of 73 cases. -
Brit. Heart J. 19, 13, 1957.
- 35 - COURNAND (A.) :
Some aspects of the pulmonary circulation in normal man and in chronic cardiopulmonary disease.
Circulation 2, 641, 1951.
- 36 - CRAFOORD (C.) :
Meeting of the Royal Society of Medicine.
Brit. Med. J. I, 946, 1951.
- 37 - DAMMANN (J.F.), BERTHRONG (M.) et BING (R.J.) :
Reverse ductus. A presentation of the syndrome of patency of the ductus arteriosus with pulmonary hypertension and a shunting of blood flow from pulmonary artery to aorta.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 92, 128, 1953.
- 38 - DAMMANN (J.F.) et MULLER (W.H.) :
The role of pulmonary vascular bed in congenital heart disease.
Pediatrics 12, 307, 1953.
- 39 - DAMMANN (J.F.) et SELL (C.) :
Patent ductus arteriosus in the absence of a continuous murmur.
Circulation 6, 110, 1952.

40 - DAUZIER (G.), DURAND (M.) et METIANU (C.) :

L'électrocardiogramme dans la persistance du canal artériel. Etude de 52 cas personnels opérés.
Arch. Mal. Coeur 46, 994, 1953.

41 - DAVIS (C.), DILLON (R.F.), FELL (E.H.) et GASUL (B.M.) :

Anomalous coronary artery simulating patent ductus arteriosus.
J.A.M.A. 160, 1 047, 1956.

42 - DENOLIN (H.), LEQUIME (J.) et SEGERS (M.) :

La dynamique circulatoire au cours de la persistance du canal artériel et le problème de l'hypertension pulmonaire.
Cardiologia 21, I, 1952.

43 - DEXTER (L.), DOW (J.W.), HAYNES (F.W.), WHITTENBERGER (J.L.), FERRIS (B.G.), GODALE (W.T.) et HELLEMS (H.K.) :

Studies on the pulmonary circulation in man at rest. Normal variations and the interrelations between increased blood flow, elevated pulmonary arterial pressure, and high pulmonary capillary pressure.
J. Clin. Invest. 29, 602, 1950.

44 - DOUGLAS (J.M.), BURCHELL (H.B.), EDWARDS (J.E.), DRY (T.J.) et PARKER (R.L.) :

Systemic right ventricle in patent ductus arteriosus. Report of a case with obstructive pulmonary vascular lesions.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 22, 413, 1947.

45 - DUBOST (Ch.) :

Chirurgie du canal artériel. - In : Traité de technique chirurgicale. Masson, Edit., Paris, 1958 ; tome 4, p. 911.

46 - DUBOST (Ch.) et d'ALLAINES (Cl.) :

Attitude chirurgicale vis-à-vis des canaux artériels avec hypertension pulmonaire majeure.
J. Chir. 79, 525, 1960.

47 - DUSHANE (J.W.) et MONTGOMERY (G.E.) :

Symposium on cardiac catheterization : Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension and atypical clinical findings.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 23, 505, 1948.

48 - EDWARDS (J.E.) :

Structural changes of pulmonary vascular bed and their functional significance in congenital heart disease.
Proc. Inst. Med. Chicago 18, 134, 1950.

49 - EDWARDS (J.E.) et BURCHELL (H.B.) :

Multilobar pulmonary venous obstruction with pulmonary hypertension.
"Protective" arterial lesions in the involved lobes.
Arch. Int. Med. 87, 372, 1951.

50 - EKSTROM (G.) :

Surgical treatment of patent ductus arteriosus. Clinical study of
290 cases.
Acta Chir. Scand. (Suppl.) 169, 126, 1952.

51 - ELIASCH (H.), ERIKSSON (K.) et WERKO (L.) :

Patent ductus arteriosus in the adult.
Acta Med. Scand. 155, 135, 1956.

52 - ELLIS (F.H.), KIRKLIN (J.W.), CALLAHAN (J.A.) et WOOD (E.H.) :

Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. An analysis
of cases treated surgically. -
J. Thorac. Surg. 31, 268, 1956.

53 - EPPINGER (E.), BURWELL (S.) et GROSS (R.E.) :

The effects of the patent ductus arteriosus on the circulation.
J. Clin. Invest. 20, 127, 1941.

54 - ESPINO-VELA (J.), CARDENAS (N.) et CRUZ (R.) :

Patent ductus arteriosus, with special reference to patients with
pulmonary hypertension.
Suppl. I à Circulation 38, 46, 1968.

55 - ESPINO-VELA (J.), PICCOLI (E.), OLIVEIRA (E.) et RUBIO (V.) :

El problema de la hipertension pulmonar en la persistencia del
conducto arterial.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 30, 556, 1960.

56 - EVANS (D.W.) et HEATH (D.) :

Disappearance of the continuous murmur in a case of patent ductus
arteriosus.
Brit. Heart J. 23, 469, 1961.

57 - EVANS (D.W.) et SHORT (D.S.) :

Pulmonary hypertension in congenital heart disease.
Brit. Heart J. 20, 529, 1958.

58 - FAIRLEY (G.H.) et GOODWIN (J.F.) :

Patent ductus arteriosus in adult life.
Brit. J. Dis. Chest 53, 263, 1959.

59 - FISCHLEDER (B.L.) et MEDRANO (G.A.) :

Retumbo apical en la persistencia del conducto arterial.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 22, 292, 1952.

60 - FISCHLEDER (B.L.), SERRA (C.), PRATI (P.L.) et FRIEDLAND (C.) :

La persistencia del conducto arterial con hipertension pulmonar :
variedad "diastolica ruda".

Arch. Inst. Cardiol. Mexico 32, 610, 1962.

61 - FISHMAN (L.) et SILVERTHORNE (C.) :

Persistent patent ductus arteriosus in the aged.

Am. Heart J. 41, 762, 1951.

62 - FRIEDBERG (C.K.) :

Disease of the heart, Ed. 3 - W.B. Saunders Cy,
Philadelphia and London, 1966 ; p. 1414.

63 - GAMMELGAARD (A.), SOLEM (H.), THERKELSEN (F.) et BOESEN (I.) :

Late results of operation for patent ductus arteriosus in infants,
especially those with pulmonary hypertension.

J. Cardiovasc. Surg. 6, 54, 1965.

64 - GIBERT-QUERALTO (J.), TORNER-SOLER (M.) et BALAGUER-VINTRO (J.) :

L'électrocardiogramme dans les diverses formes de persistance du
canal artériel.

Actual. Cardiol. Internat. 8, 103, 1959.

65 - GILCHRIST (A.R.) :

Patent ductus arteriosus and its surgical treatment.

Brit. Heart J. 7, I, 1945.

66 - GONZALEZ-CERNA (J.L.) et LILLEHEI (C.W.) :

Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension simulating
ventricular septal defect. Diagnosis criteria in ten surgically
proven cases.

Circulation 18, 871, 1958.

67 - GRISWOLD (H.E.), BING (R.J.), HANDELSMAN (J.C.), CAMPBELL (J.A.) et
LE BRUN (E.) :

Physiological studies in congenital heart disease. VIII : Pulmonary
arterial hypertension in congenital heart disease.

Bull. Johns Hopkins Hosp. 84, 76, 1949.

68 - GROSS (R.E.) :

Complete division for the patent ductus arteriosus.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 16, 314, 1947.

69 - GROSS (R.E.) :

The patent ductus arteriosus. Observations on diagnosis and thera-
py in 525 surgically treated cases.

Amer. J. Med. 12, 472, 1952.

- 70 - GROSS (R.E.) et HUBBARD (J.P.) :
Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case.
J.A.M.A. 112, 729, 1939.
- 71 - GROSS (R.E.) et LONGINO (L.A.) :
The patent ductus arteriosus. Observations from 412 surgically treated cases.
Circulation 3, 125, 1951.
- 72 - GROVER (R.F.) et REEVES (J.T.) :
Pathophysiologic correlations in experimental pulmonary hypertension.
In : Memorias del IV Congreso Mundial de Cardiología. -
Edición del Instituto Nacional de Cardiología, Mexico, 1963 ; tomo IB, p. 165.
- 73 - HAMILTON (W.F.), WOODBURY (R.A.) et WOODS (E.B.) :
The relation between systemic and pulmonary blood pressures in the fetus.
Amer. J. Physiol. 119, 206, 1 937.
- 74 - HARRIS (P.) :
Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension.
Brit. Heart J. 17, 85, 1955.
- 75 - HOLMAN (E.) :
Certain types of congenital heart disease interpreted as intra-cardiac arteriovenous and venoarterial fistulae. I : Patent ductus arteriosus. -
Bull. Johns Hopkins Hosp. 36, 61, 1925.
- 76 - HOLMAN (E.), GERBODE (F.) et PURDY (A.) :
The patent ductus. A review of seventy-five cases with surgical treatment including an aneurysm of the ductus and one of the pulmonary arteries.
J. Thorac. Surg. 25, III, 1953.
- 77 - HULTGREN (H.), SELZER (A.), PURDY (A.), HOLMAN (E.) et GERBODE (F.) :
The syndrome of patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension.
Circulation 8, 15, 1953.
- 78 - HURST (W.), et SCHEMM (F.) :
High ventricular septal defect with slight dextroposition of the aorta (Eisenmenger type), which presented the clinical features of patent ductus arteriosus. -
Am. Heart J. 36, 144, 1948.
- 79 - JOHNSON (R.E.), WERMER (P.), KUSCHNER (M.) et Cournand (A.) :
Intermittent reversal of flow in a case of patent ductus arteriosus. A physiologic study with autopsy findings.
Circulation I, 1293, 1950.

80 - JONES (J.C.) :

Twenty-five years' experience with surgery of patent ductus arteriosus.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 50, 149, 1965.

81 - KARSNER (H.), SIMON (M.) et FUJIWARA (T.) :

Relation of experimental pulmonary arterial hypertension to arteriosclerosis.
Arch. Path. 31, 585, 1941.

82 - KEYS (A.) et SHAPIRO (M.J.) :

Patency of the ductus arteriosus in adults.
Am. Heart J. 25, 158, 1943.

83 - KROVETZ (L.J.) et WARDEN (H.E.) :

Patent ductus arteriosus. An analysis of 515 surgically proved cases.
Dis. Chest 42, 46, 1962.

84 - LEVINE (S.A.) et HARVEY (W.P.) :

Clinical auscultation of the heart.
W.B. Saunders Cy, Philadelphia and London, 1949 ; p. 145.

85 - LIAN (C.) et WELTI (J.J.) :

La persistance du canal artériel et son traitement chirurgical.
Presse Méd. 58, 389, 1950.

86 - LIMON (R.), BOUCHARD (F.), RUBIO (V.), CAHEN (P.) et NOVELO (S.) :

El cateterismo intracardiaco. III : Persistencia del conducto arterioso con hallazgos clinicos atipicos. Presentacion de 8 casos, 5 de los cuales tenian cianosis. Pruebas de la existencia de "shunt" invertido y cruzado.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 20, 147, 1950.

87 - MATHEY (J.) BINET (J.P.), GALEY (J.J.), DUBOYS (Y.), et HAZAN (E.) :

Résultats du traitement chirurgical de la persistance du canal artériel chez le nourrisson. A propos de 138 observations chez des enfants de moins de 2 ans.
Arch. Mal. Coeur 59, 1 886, 1966.

88 - MATHEY (J.), NOUAILLE (J.), VERNANT (P.), OUSTRIERES (G.O.) et BOUCHARD (F.) :

Etude hémodynamique per-opératoire de trois cas de canal artériel avec hypertension pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur 47, 304, 1954.

89 - MICHAUD (P.) et TERMET (H.) :

Cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit. In :
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Paris, 1967 ; Coeur et Vaisseaux, 25, 327 B. 10 .

90 - MONTOUCHET (M.) :

La persistance du canal artériel et son traitement.
Thèse, Paris, 1952.

91 - MOUQUIN (M.), DURAND (M.), METIANU (C.), VANNIER (R.) et MONTEL (J.) :

Etude de l'électrocardiogramme pré et post-opératoire dans 80 cas de persistance isolée du canal artériel.
Arch. Mal. Coeur 50, 218, 1957.

92 - MULLER (W.H.), DAMMANN (J.F.) et HEAD (W.H.) :

Changes in pulmonary vessels produced by experimental pulmonary hypertension.
Surgery 34, 363, 1953.

93 - MYERS (G.S.), SCANNEL (J.C.), WYMAN (S.M.), DIMOND (E.G.) et HURST (J.W.) :

Atypical patent ductus arteriosus with absence of the usual aortic-pulmonary pressure gradient and of the characteristic murmur.
Am. Heart J. 41, 819, 1 951.

94 - NADAS (A.S.) :

Pediatric cardiology, Ed. 2.
W.B. Saunders Cy, Philadelphia and London, 1963.

95 - NADAS (A.S.) et ALIMURUNG (M.M.) :

Apical diastolic murmur in congenital heart disease.
Am. Heart J. 43, 691, 1952.

96 - NOUAÏLLE (J.), THIBERT (M.), GAUTIER (M.), LUCET (P.), MERCIER (J.N.) et JENNE (M.) :

Indications et résultats de la chirurgie du canal artériel du nourrisson. -
Arch. Mal. Coeur 59, 1 099, 1966.

97 - NOVELO (S.), LIMON (R.) et BOUCHARD (F.) :

Un nuevo síndrome con cianosis congénital : la persistencia del conducto arterioso con hipertensión pulmonar. -
1er Congrès Mondial de Cardiologie, Paris, 1950.

98 - PANNIER (R.) :

Cardiopathies congénitales avec hypertension pulmonaire.
Acta Cardiol. 9, 407, 1954.

99 - PENALOZA (D.), ARIAS-STELLA (J.), SIME (F.), RECAVARREN (S.) et MARTICORENA (E.) :

The heart and pulmonary circulation in children at high altitudes. Physiologic, anatomical and clinical observation.
Pediatrics 34, 568, 1964.

- 100 - POTTS (W.J.), GIBSON (S.), SMITH (S.) et RIKER (W.L.) :
Diagnosis and surgical treatment of patent ductus arteriosus.
Arch. Surg. 58, 612, 1949.
- 101 - PRITCHARD (W.H.), BROFMAN (B.L.) et HELLERSTEIN (H.K.) :
Clinical studies in reversal of flow in patent ductus arteriosus.
J. Lab. & Clin. Med. 36, 974, 1950.
- 102 - QUIJANO-PITMAN (F.), GARCIA-CORNEJO (M.) et ONO-OKABE (S.) :
Hipertension pulmonar de la altitud y cardiopatias congenitas.
Su importancia en el pronostico quirurgico.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 35, 89, 1965.
- 103 - QUIJANO-PITMAN (F.) et LIMON (A.) :
Resultados de la cirugia del conducto arterial normotenso e hipertenso.
Estudio comparativo.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 33, 184, 1963.
- 104 - RAVIN (A.) et DARLEY (W.) :
Atypical diastolic murmurs in patent ductus arteriosus.
Ann. Int. Med. 33, 903, 1950.
- 105 - REID (J.M.), STEVENSON (J.G.), COLEMAN (E.N.), BARCLAY (R.S.), WELSH (T.M.),
FYFE (W.M.) et INALL (J.A.) :
Moderate to severe pulmonary hypertension accompanying patent ductus
arteriosus.
Brit. Heart J. 26, 600, 1964.
- 106 - RUBIO (V.), LIMON (R.) et BOUCHARD (F.) :
Diagnostic de la persistance du canal artériel au moyen du cathété-
risme de l'aorte à travers le canal. Présentation de 25 cas.
1er Congrès Mondial de Cardiologie, Paris, 1950.
- 107 - RUBIO (V.), SONI (J.) et CARDENAS (M.) :
Oclusion transitoria del conducto arterioso por medio de un cateter
especial.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico 26, 707, 1956.
- 108 - RUDOLPH (A.M.), MAYER (F.E.), NADAS (A.S.) et GROSS (R.E.) :
Patent ductus arteriosus. Clinical and hemodynamic study of 23
patients in the first year of life.
Pediatrics 22, 892, 1958.
- 109 - SELZER (A.) :
Pulmonary hypertension and its relation to congenital heart disease.
Dis. Chest 25, 253, 1954.

110 - SHAPIRO (M.J.) :

Preoperative diagnosis of patent ductus arteriosus. -
J.A.M.A. 126, 934, 1944.

111 - SHAPIRO (M.J.) et JOHNSON (E.) :

Results in surgery in patent ductus arteriosus.
Am. Heart J. 33, 725, 1947.

112 - SHAPIRO (M.J.) et KEYS (A.) :

The prognosis of untreated patent ductus arteriosus and the results
of surgical intervention.
Amer. J. Med. Sci. 208, 174, 1943.

113 - SHEPHERD (J.), WEIDMAN (W.), BURKE (E.) et WOOD (E.H.) :

Hemodynamics in patent ductus arteriosus without a murmur.
Circulation II, 404, 1955.

114 - SILVER (A.W.), KIRKLIN (J.W.), ELLIS (F.H.) et WOOD (E.H.) :

Regression of pulmonary hypertension after closure of patent ductus
arteriosus.
Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 29, 293, 1954.

115 - SMITH (G.) :

Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension and reversed
shunt.
Brit. Heart J. 16, 233, 1954.

116 - SOULIE (P.) :

Cardiopathies congénitales, Ed. 2. -
L'Expansion Scientifique Française, Edit., Paris, 1956.

117 - SOULIE (P.) et BACULARD (P.), BOUCHARD (F.), CORNU (Cl.), LAURENS (P.),
WOLFF (F.) :

Le cathétérisme du coeur au micromanomètre. "Le son intracardiaque".
J.B. Baillière et Fils, Edit., Paris, 1961 ; p. 107.

118 - SOULIE (P.), ROUTIER (D.) et BERNAL (P.) :

Communication interventriculaire avec insuffisance aortique.
Diagnostic avec la persistance du canal artériel.
Arch. Mal. Coeur 42, 765, 1949.

119 - SOULIE (P.) et VERNANT (P.) :

Les canaux artériels avec hypertension pulmonaire. Etude clinique et
hémodynamique.
L'année cardiologique internationale 4, 1955.

120 - STORSTEIN (O.), HUMERFELT (S.), MULLER (O.) et RASMUSSEN (H.) :

Studies in catheterization of the heart in cases of patent ductus
arteriosus Botalli.
Acta Med. Scand. 141, 419, 1952.

- 121 - SWAN (H.J.C.), ZAPATA-DIAZ (J.), BURCHELL (H.B.) et WOOD (E.H.):

Pulmonary hypertension in congenital heart disease.
Amer. J. Med. 16, 12, 1954.

- 122 - SYMPOSIUM MEDICO-CHIRURGICAL :

Les canaux artériels avec hypertension pulmonaire majeure.
Actual. Cardiol. Angéiol. Internat. 3, 221, 1961.

- 123 - TAUSSIG (H.B.) :

Congenital malformation of the heart, Ed. 2. -
Published for the Commonwealth Fund by Harvard University Press,
Cambridge, Mass., 1960 ; vol. 2 : Specific malformation, p. 448 et
490.

- 124 - TAYLOR (B.), POLLACK (A.), BURCHELL (H.B.), CLAGETT (T.) et WOOD (E.H.) :

Studies of the pulmonary and systemic arterial pressure in cases of
patent ductus arteriosus, with special reference to effects of surgical
closure.
J. Clin. Invest. 29, 745, 1950.

- 125 - ULRICH (H.) :

Report of a case of patent ductus arteriosus with some unusual features.
Acta Med. Scand. 196, 160, 1947.

- 126 - VAN BOGAERT (A.), VAN DER HENST (H.), VAN GENNABEEK (A.) et VAN DAEL (J.) :

Tension artérielle pulmonaire et teneur en O₂ du sang de l'artère
pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur 46, 961, 1953.

- 127 - VERNANT (P.) :

Le rôle du canal artériel dans la vie foetale. Sa persistance
anormale après la naissance.
La Revue du Praticien 14, 3853, 1964.

- 128 - VERNANT (P.), NOUAILLE (J.), SCHWEISGUTH (O.), LABESSE (J.), BOUCHARD (F.) et
MATHEY (J.), BINET (J.P.), OUSTRIERES (G.O.) :

Les canaux artériels avec hypertension pulmonaire sans inversion du
shunt.
Arch. Mal. Coeur 48, 277, 1955.

- 129 - WELCH (K.J.) et KINNEY (T.D.) :

The effects of patent ductus arteriosus and of interauricular and
interventricular septal defects on the development of pulmonary vas-
cular lesions.
Amer. J. Path. 24, 729, 1948.

- 130 - WHITAKER (W.), HEATH (D.) et BROWN (J.W.) :

Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension -
Brit. Heart J. 17, 121, 1955.

131 - WILSON (M.G.) et LUBSCHEZ (R.) :

Prognosis for children with congenital anomalies of the heart and central vessels. Life expectancy in patent ductus arteriosus.
J. Pediat. 21, 23, 1942.

132 - WINCHELL (P.) et BASHOUR (F.) :

Ventricular septal defect with aortic incompetence simulating patent ductus arteriosus.
Amer. J. Med. 20, 361, 1956.

133 - WOOD (P.) :

Pulmonary hypertension.
Brit. Med. Bull. 8, 348, 1952.

134 - WOOD (P.) :

Disease of the heart and circulation, Ed. 2.,
Eyre and Spottiswoode, London, 1956 ; p. 380.

135 - WOOD (P.) :

Pulmonary hypertension with special reference to the vasoconstrictive factor.
Brit. Heart J. 20, 557, 1958.

136 - YU (P.N.), LOVEJOY (F.W.), JOCS (H.A.), NYE (R.E.) et BEATTY (D.C.) :

Studies of pulmonary hypertension. V: The syndrome of patent ductus arteriosus with marked pulmonary hypertension.
Am. Heart J. 48, 544, 1954.

137 - ZIEGLER (R.F.) :

The importance of patent ductus arteriosus in infants.
Am. Heart J. 43, 553, 1952.
